FACULTÉ DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LILLE

Année Scolaire
1928-1929

THÈSE

N° 14

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 2 Mars 1929, à 17 heures 30

PAR

VALLET (Pierre-François)

Né le 14 Avril 1900, à Saint-Pol-sur-Mer

Contribution à l'étude du Syndrome de Klippel et Fiel

Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront adressées sur les différentes parties de l'enseignement médical

Président de la thèse : M. LE FORT

Suffragants MM. LAMBRET, POTEL, DELANNOY

— 1929 —
Imp. A. DURANT
204, Rue Solférino, 204
LILLE

FACULTÉ DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LILLE

Année Scolaire
1928-1929

THÈSE

N° 14

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 2 Mars 1929, à 17 heures 30

PAR

VALLET (Pierre-François)

Né le 14 Avril 1900, à Saint-Pol-sur-Mer

Contribution à l'étude du Syndrome de Klippel et Fiel

Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront adressées sur les différentes parties de l'enseignement médical

Président de la thèse : M. LE FORT

Suffragants : MM. LAMBRET, POTEL, DELANNOY

— 1929 —
Imp. A. DURANT
204, Rue Solférino, 204
LILLE

UNIVERSITÉ DE LILLE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Doyen : M. CH. DUBOIS (I. ✠). — Assesseur : M. GÉRARD E. (✻, I. ✠)

Clinique médicale	MM. CARRIÈRE (O. ✻, I. ✠),	professeur
	COMBEMALE (O. ✻, I. ✠, M),	id.
Clinique chirurgicale	GAUDIER (✻, ✠, I. ✠),	id.
	LAMBRET (C. ✻, I. ✠),	id.
Clinique des mal. cutanées et syphilit.	CHARMEIL (✻, I. ✠),	id.
Clinique obstétricale	BUÉ (✻, I. ✠),	id.
Pathologie interne et expérimentale et clinique des maladies de l'appareil digestif	SURMONT (✻, I. ✠, ✠),	id.
Pathologie externe et Clinique des maladies des voies urinaires	POTEL (✻, ✠, I. ✠),	id.
	CURTIS (✻, I. ✠),	id.
Anatomie pathol. et Pathol. générale.	DUBOIS (I. ✠),	id.
Physiologie	G. GÉRARD (I. ✠, ✠)	id.
Anatomie	DEBEYRE (O. ✻, ✠, I. ✠, ✠),	id.
Histologie	VALLÉE (✻, I. ✠),	id.
Chimie minérale et Toxicologie	POLONOWSKI (A. ✠, ✠),	id.
Chimie organique	FOCKEU (✻, I. ✠, ✠, ✠),	id.
Matière médicale et Botanique	GÉRARD (Ernest) (✻, I. ✠),	id.
Pharmacie et Pharmacologie	DESOIL (✻, I. ✠),	id.
Zoologie médicale et pharmaceutiq.		
Accouchements et Hygiène de la première enfance	PAUCOT (A. ✠),	id.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LE FORT (O. ✻, ✠, A. ✠, O. ✠),	id.
Clinique psychiâtrique	RAVIART (✻, I. ✠),	id.
Clinique médicale infantile	MINET (I. ✠),	id.
Thérapeutique	INGELRANS (I. ✠),	id.
Médecine opératoire	VANVERTS (✻, I. ✠),	id.
Hygiène et Bactériologie	PIERRET (I. ✠),	id.
Médecine légale	LECLERQ (✻, ✠, I. ✠),	id.

Professeurs titulaires non pourvus de chaire

MM. BÉDART (O. ✻, I. ✠, ✠) ; MORVILLEZ (A. ✠)

COURS COMPLEMENTAIRES

Clinique ophthalmologique	MM. GÉRARD (G.) (I. ✠, ✠)	professeur
Clinique des maladies du syst. nerv.	INGELRANS (I. ✠),	id.
Clinique oto-rhino-laryngologique	DEBEYRE (O. ✻, ✠, I. ✠, ✠),	id.
Crénothérapie et Climatothérapie	DUHOT (I. ✠)	id.
Chimie analytique	POLONOWSKI (✠, A. ✠),	id.
Physique pharmaceutique	SONNEVILLE (I. ✠),	id.
Parasitologie	LAVIER (✠)	id.
Déontologie	BERTIN (✻, I. ✠),	id.
Physique médicale	FABRE (✻, I. ✠),	id.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Doyens honoraires : MM. DE LAPERSONNE (O. ✻, I. ✠), COMBEMALE (O. ✻, I. ✠, ff.)
Professeurs honoraires : MM. MONIEZ (O. ✻, I. ✠), CALMETTE (C. ✻), LESCŒUR (I. ✠), BAUDRY (✻, I. ✠, ✠), DUBAR (O. ✻, I. ✠), VERDUN (✠ I.), DEBIERRE, DOUMER, CURTIS, LEMOINE.

Agrégés en exercice :

MM. DHUOT (A. ✠), GÉRARD M. (✠, ✻, A. ✠), COMBEMALE P., E. DOUMER (✠), CORDIER, P. DELANNOY, PAQUET (✠, A. ✠), BERTIN (✻), LEGRAND (✠, ✠), SWYNGHEDAUW (A. ✠, ✠), LAVIER (✠).

La Faculté a décidé que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend y attacher aucune approbation ni improbation. (Décision de la Faculté en date du 28 février 1878).

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

ALPHONSE VALLET

DIRECTEUR AU SANATORIUM DE ZUYDCOOTE

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

Sa vie de labeur acharné et de modestie sera toujours pour moi un idéal que j'essaierai d'atteindre.

A LA MÉMOIRE

DE MONSIEUR GEORGES VANCAUWENBERGHE

ANCIEN PRÉSIDENT DU CONSEIL GÉNÉRAL DU NORD

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Tuteur dont la patience et la douce fermeté ont su me retenir dans le bon chemin.

Philanthrope qui a passé sa vie à secourir les déshérités.

Très faible hommage de ma reconnaissance.

A MA MÈRE

Comment pourrai-je la remercier de l'affection qu'elle m'a toujours témoignée.

A MA FEMME

Qui a su me faire confiance dans les moments difficiles. Puisses-tu trouver ici la très faible marque de ma profonde affection.

A MES BEAUX-PARENTS

Faible hommage de mon filial attachement.

A MA SŒUR

Faible témoignage d'affection.

A MON FRÈRE

Puisse mon exemple lui servir et le mettre en garde contre toutes les difficultés de la vie.

A MES BEAUX-FRÈRES

En signe de sincère affection fraternelle.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LE FORT

MEMBRE CORRESPONDANT DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Mon cher Maître,

Vous avez toujours daigné me porter intérêt. Vous avez su, tant à Zuydcoote que dans votre service, me redonner confiance en mes moyens et me faire arriver où j'en suis.

Vous voulez bien aujourd'hui présider notre thèse, je ne puis assez vous exprimer ma reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAMBRET

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE

COMMANDEUR DE LA LÉGION D'HONNEUR

A mon arrivée à Lille, Monsieur le Professeur, vous m'avez accepté dans votre service.

Je me suis montré bien peu digne de votre confiance et pourtant, à la fin de nos études vous avez encore voulu nous aider.

Je saurai ne pas l'oublier et m'efforcerai de garder votre estime.

AUX MEMBRES DE MON JURY

MONSIEUR LE PROFESSEUR POTEL
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DELANNOY

Qui ont bien voulu accepter d'être de notre jury.
Nous leur en sommes particulièrement reconnaissant.

AU DOCTEUR PIERRE INGELRANS
CHEF DE CLINIQUE CHIRURGICALE

Cette thèse est son œuvre.

AU DOCTEUR JEAN PIQUET
CHIRURGIEN-ADJOINT DU SANATORIUM DE ZUYDCOOTE

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTÉ

A MES CAMARADES D'ÉTUDES

Préface

Souvent en causant du sujet de notre thèse avec des camarades nous avons été étonnés de leur ahurissement. Le Syndrôme de Klippel et Feil ? Qu'est-ce donc ? Evidemment il n'est pas si classique que le syndrôme de Brown-Sequard, de Babinski-Vaquez, que l'on connaît, dès la première année de médecine, généralement. Il n'en est pas, à notre humble avis, moins intéressant. Le Syndrôme de Klippel et Feil est caractérisé par une réduction numérique des vertèbres cervicales. C'est une malformation congénitale et c'est là qu'il faut chercher la cause de son peu de grâce auprès de nous.

Les malformations congénitales ne présentent en effet, de prime abord, qu'un intérêt tout à fait relatif. Seuls les chercheurs, les anatomistes, paraissent devoir s'intéresser à ces lésions tout au plus curieuses et d'un intérêt pratique restreint.

Dans le cas dont nous entreprenons l'étude dans ce très modeste travail, cette impression paraît plus nette encore. Il y a réduction du nombre des vertèbres cervicales, partant pas de thérapeutique possible on ne peut en effet ajouter au sujet les vertèbres que la nature lui a refusées.

Si encore nous étudions la malformation contraire : l'anomalie par excès, le sujet serait à première vue plus intéressant. Dans ces malformations par excès on peut en effet faire subir au malade des opérations orthopédiques utiles à sa statique et à son esthétique. Mais à

quoi bon perdre son temps à étudier une anomalie par défaut surtout à la région cervicale.

Là n'est pas notre avis et chemin faisant en parcourant les observations, relativement nombreuses, publiées sur ce cas, qui, de l'avis général, constitue une rareté, nous sommes arrivés à penser que le médecin praticien ne doit pas l'ignorer.

En voici une preuve immédiate ? Le syndrôme de Klippel et Feil simule parfois à s'y méprendre le mal sous-occipital. On entrevoit déjà les conséquences thérapeutiques que nous en pouvons tirer. Allons-nous, en effet, condamner un sujet atteint d'un syndrôme de réduction numérique des vertèbres cervicales à porter une minerve pendant de longs mois après avoir fait une extension prolongée à la fronde, dans l'espoir de le guérir ?

C'est donc avec l'espoir que ce travail ne sera pas en vain que nous l'entreprenons.

Nous nous excusons près de M. le Professeur Potel de ne pas envisager le sujet sous l'angle où il le voudrait. Nous n'en avons pas les moyens.

Nous acceptons d'avance les critiques qu'il formule dans les notions générales de son traité d'Orthopédie. Nous nous rappelons sa phrase : « Maîtres et élèves apportent de ci de là un caillou nouveau qui fait monter le tas mais personne ne songe à prendre toutes ces pierres pour en faire une route large et claire ». Mais cet enchaînement pathogénique des malformations congénital seul enchaînement rationnel de lésions si dissemblables, il l'a fait lui-même de telle façon que nous trouverions par trop pédant de vouloir même effleurer ce sujet.

Description

C'est en 1912 que Klippel et Feil rapportent le premier cas du syndrôme qui nous occupe dans la nouvelle Iconographie de la Salpetrière.

Il s'agit d'un homme qui, après des séjours dans différents hôpitaux de Paris où sa malformation n'avait pas attiré l'attention, meurt d'une affection pulmonaire. Klippel et Feil étudient cette malformation au point de vue clinique et anatomique et au sujet de cette observation que nous reproduisons plus loin, décrivent le syndrôme qui porte leur nom et se caractérise.

1) *Au point de vue clinique*, par la brièveté du cou (d'où son nom d'hommes sans cou) l'implantation basse des cheveux, la limitation des mouvements de la tête.

Accessoirement par une cyphoscoliose, un dos rond, une élévation des omoplates, un abaissement des aréoles mammaires.

2) *Au point de vue anatomique*, par une réduction numérique des vertèbres cervicales, et les malformations complexes de ces vertèbres, une atrophie (avec hémivertèbres, par défaut de développement du côté symétrique) un tassement, une soudure partielle ou

totale, un spina bifida supérieur sur toute la hauteur du bloc osseux ainsi constitué.

Enfin, tous les auteurs à la suite de Klippel et Feil insistent sur la congénitalité de ce syndrôme sur l'absence complète de douleurs qui constituent, au point de vue clinique, les principaux éléments de diagnostic différentiel avec le mal de Pott sous occipital ou cervical.

Historique

Si la scoliose congénitale est une affection plus fréquente qu'on ne l'avait soupçonné et si l'abondance des cas rapportés ne permet plus de faire un dénombrement exact, comme l'écrivent Messieurs Albert Mouchet et Carle Roederer dans un récent article de la « Revue d'Orthopédie » et dans la « Presse Médicale », les malformations congénitales du Rachis cervical et de la partie supérieure de la colonne dorsale sont plus rares et le nombre des observations qu'on relève çà et là dans la littérature médicale est assez limité.

On verra que ces malformations du Tractus cervical consistent en réduction du nombre des vertèbres, — fusion et tassement de plusieurs vertèbres entre elles ou fusion entre l'occipital et les premières vertèbres cervicales ; — on peut rencontrer une ou plusieurs hémivertèbres, ou surnuméraires, ou par défaut du développement d'une moitié de la vertèbre normale ; — on voit encore des segmentations anormales des corps vertébraux dans le sens transversal, des corps et des arcs postérieurs dans le sens vertical ; les dernières vertèbres cervicales peuvent être pour ainsi dire dorsalisées et des côtes supplémentaires peuvent prendre insertion sur elles ; enfin, comme nous le verrons

plus loin, fréquemment on observe associées à ces malformations vertébrales des anomalies de développement de l'occipital.

Toutes ces malformations, depuis les plus simples jusqu'aux plus complexes, donnent lieu suivant leur gravité à des syndrômes cliniques plus ou moins apparents : depuis l'anomalie légère révélée par le hasard d'un examen radiographique pratiqué à l'occasion d'une toute autre affection, jusqu'à l'absence totale de rachis cervical avec cage thoracique cervicale ou syndrôme de Klippel et Feil : les premiers, ces auteurs ont apporté une observation où la clinique, la vérification anatomique, et la radiographie se sont trouvées associées.

En effet, avant l'ère radiographique, les malformations rachidiennes et celles du rachis cervical en particulier avaient peu attiré l'attention des cliniciens et en tenant compte des examens faits sur les monstres, on ne relève qu'un très petit nombre d'observations.

Pour la clarté de l'exposition, nous nous occuperons d'abord de la fusion occipito-atloïdienne ; puis nous passerons en revue l'histoire des autres anomalies du rachis cervical, nous suivons en cela l'exemple du Professeur Bestolotti dont nous parlerons plus loin et à qui nous empruntons une grande part de notre historique.

Fusion atlo-occipitale. — C'est à l'anatomiste Colombus que nous devons la première description de fusion atlo-occipitale (1752), puis Morgagni apporte deux autres cas.

Dans le courant du siècle dernier, de nombreux auteurs s'occupèrent de cette question (voir travail de Ledouble). Il faut citer les Travaux de l'Ecole Italienne

avec Zoga, Sandelli. Puis viennent les Travaux de Regnault, Opert, Varaglia, Monchotte et au premier plan ceux de Th. Dwight et Ledouble. Ce dernier a établi deux grandes choses de Synostoses :

1) Ankyloses séniles ou par lésions inflammatoires.

2) Synostose congénitale.

La synostose congénitale s'accompagne en général de malformations rachidiennes, crâniennes et faciales multiples qui sont suffisantes à elles seules pour en faire une entité bien définie.

Beaucoup d'auteurs se basant sur la théorie vertébrale du crâne pensent que l'élément anormal « l'atlas occipitalisé » constitue une vertèbre occipitale ; dernièrement Lupo conclut que l'association de l'étude du Rachis et du crâne de ces sujets montre que ces malformations s'associent toujours à l'absence d'une vertèbre cervicale ; il s'agit donc bien d'occipitalisation de l'atlas.

Anomalie Rachidienne. — Quant aux autres anomalies du Rachis cervical, le premier cas rapporté est celui de Haller ; il s'agit d'un fœtus anencéphale presentant 5 vertèbres cervicales avec déhiscence de l'arc postérieur de C^5.

En 1746, Morgagni présente un fœtus anencéphale porteur d'un Spina bifida étendu à tout le rachis et n'ayant que 4 vertèbres cervicales.

Puis, c'est un monstre anencéphale chez qui Béclard trouve une absence totale de la première cervicale.

Goodhest en 1874, rapporte l'observation d'un hydrocéphale présentant de multiples anomalies rachidiennes : 4 vertèbres cervicales, 1 hémi-vertèbre et 1 large spina bifida dorsal.

En 1880, Willet et Walsham publient l'observation

très intéressante d'une femme de 30 ans atteinte de scoliose héréditaire chez qui on ne compte que 12 vertèbres en tout

$$2\ C + 7\ \tfrac{1}{2}\ D + 3\ L$$

Nel, en 1882, rapporte le cas d'un nain dont la colonne cervicale ne se composait que de 5 vertèbres.

En 1894, Staderini étudie une colonne vertébrale comprenant :

$$6\ C + 12\ D + 5\ L + 5\ S + 4\ cocc.$$

Plus près de nous, en 1901, Rabaud a observé un monstre présentant une réduction des extrémités céphalique et candale du rachis, sa colonne cervicale était réduite à 2 vertèbres.

Bar, à la Société d'Obstétrique, rapporte deux cas de tassement étendu à tout le rachis chez deux enfants frère et sœur.

Enfin, Nau, dans sa thèse (1904) donne l'observation d'un nouveau-né dont la colonne cervicale ne se composait que de 3 vertèbres.

Depuis les rayons X, les observations sont plus nombreuses et plus intéressantes au point de vue clinique. Il faut signaler le travail de Bohm et Drehmann et surtout celui de Putti.

C'est en 1912 que Klippel et Feil publièrent une observation demeurée fameuse « un cas d'absence de vertèbres cervicales » qui est le point de départ de l'étude des malformations du rachis cervical.

Il s'agit d'un homme de 46 ans qui mourut de complications pleuro-pulmonaires. Cet homme était porteur d'une malformation extrême curieuse, son rachis cervical avait l'apparence d'un bloc osseux de quelques centimètres de longueur. A la face postérieure, on observait une large fente en forme de V dont le som-

met correspondait à la première vertèbre dorsale. La tête du sujet était directement implantée sur les épaules, on avait l'impression d'un effondrement du rachis cervical dû à un Mal de Pott sous-occipital.

Les mouvements de la tête très réduits dans le sens antéro-postérieur l'étaient encore plus dans le sens latéral et la rotation était complètement impossible. Le sujet présentait un léger torticolis gauche, sa tête très large était couverte de cheveux qui descendaient très bas sur la nuque. En résumé, trois symptômes capitaux :

1° Implantation basse des cheveux en arrière ;

2° Absence de cou ;

3° Limitation des mouvements de la tête.

Quelques années plus tard (1919), Feil reprenait dans sa thèse l'étude de ce cas. Il avait d'abord cru se trouver en face d'une monstruosité exceptionnelle et voici qu'en un espace de temps relativement court il pouvait réunir plusieurs observations de réduction numérique du rachis cervical de degré et de gravité variables. C'est d'abord une observation de Roland. O. Meisen rapportée par Desfosses dans la « Presse Médicale ».

Il s'agit d'une fillette de 10 ans qui rappelle cliniquement le cas de Klippel. Sur la radiographie, on voit que le rachis cervical est réduit à une seule pièce qui est ouverte en V à sa portée postérieure ; on remarque encore la constitution d'un thorax cervical remontant jusqu'à la base du crâne. La tête repose directement sur le tronc ; elle est penchée à droite et l'oreille droite est rapprochée de l'épaule correspondante ; le menton est ramené vers le sternum ; on se croirait en face d'un torticolis congluital ou de certains maux de Pott sous-occipitaux.

Après cette observation, on trouve quelques cas publiés en 1916 par le Professeur Bertolotti ; nous y reviendrons plus loin.

Enfin, une communication à la Société Anatomique par le Lorier et Dupont (1911) au sujet d'un nouveau-né du sexe feminin qui présente l'aspect des Dézencéphales : le cou est dans les épaules et on observe une cyphose cervico-dorsale supérieure ; de plus l'enfant est porteur d'une méningocèle grosse comme deux poings, pédiculée et insérée au niveau de la fontanelle postérieure et de malformations multiples. On opère la méningocèle : mort dans la nuit.

L'autopsie montre un tassement du corps de toutes les vertèbres cervicales. Les trois premières C. ne possèdent pas d'arc postérieur, les apophyses épineuses des quatre dernières sont soudées entre elles.

Feil, avec son cas et la littérature a désigné cette anomalie sous le nom de « Syndrôme de réduction du nombre de vertèbres cervicales ».

Il attire l'attention sur la concomitance du spina bifida postérieur et de cette monstruosité. Il s'occupe de l'étiologie et de la pathogénie de la lésion, il accuse le spina bifida qui, lui, relève des causes habituelles, d'être responsable du tassement de la partie du rachis où il siège.

Puis il classe ces anomalies en trois groupes :

1° Absence totale de vertèbres cervicales individualisées ; 4 en tout, 1 de Klippel et Feil, 1 de Roland O. Meisen, 1 de Bertolotti, 1 de Bertolotti et Mattirolo ;

2° Anatomiquement, la réduction ne porte que sur une ou deux vertèbres. Le type clinique est atténué : trois observations de Bertolotti ;

3° Dans ce type, le tassement où la réduction s'étend

à tout le rachis : deux observations de Bar, une de Nau, une de Willet et Walsham, une pièce anatomique de Serres.

Enfin, il insiste sur l'importance du diagnostic clinique et sur la confusion facile entre cette monstruosité, le torticolis et le mal de Pott.

Diagnostic qui, on le conçoit aisément est de première importance au point de vue du traitement.

Après la thèse de Feil, G. Mattirolo et Bertolotti communiquent à l'Académie Royale de Turin sous le nom de « syndrôme delle reduzione aplasica cervicale » l'observation d'un cas analogue à celui de Klippel.

Puis, en 1920, paraît un article fondamental du Professeur Bertolotti à qui nous avons fait de larges emprunts.

C'est une revue générale de la question à la suite de laquelle l'auteur apporte dix-huit observations personnelles extrêmement complètes et détaillées, illustrées par une documentation radiographique incomparable.

Au début de son travail, il insiste sur une malformation particulière de l'occipital qu'il trouve constamment chez les sujets porteurs d'une anomalie du rachis cervical.

C'est l'impression basilaire de Wirchow que Feil appelle dans sa thèse cyphose basilaire, dépression circulaire autour du trou occipital dans laquelle se trouvent les condyles. De telle sorte que l'écaille de l'occipital est abaissée entraînant dans sa chute les apophyses mastoïdes et surplombe les premières cervicales.

Contrairement à Schulthess et H. Meyer qui lui donnent une origine musculaire et à Wirchow et Grawitz qui l'attribuent à une diminution de consistance du tissu osseux, Bertolotti se fondant sur sa documentation

radiographique déclare qu'elle résulte toujours d'une malformation de l'extrémité céphalique du rachis.

Elle a été observée pour la première fois sur le vivant, à la radiographie, dans deux cas par A. Schiller qui en fait une malformation congénitale.

Nous allons résumer les dix-huit observations de Bertolotti qui sont extrêmement intéressantes et dont quelques-unes ont été rapportées dans la thèse de Feil.

OBSERVATION I

(1907)

Sujet de 30 ans, brachycéphale, présentant une tête directement implantée sur les épaules. Tous les mouvements de la tête sont très réduits, le cuir chevelu descend sur la nuque ; les oreilles sont attachées très bas, le nez et le maxillaire inférieur sont légèrement déviés vers la gauche : les aréoles mammaires sont bas situées.

La radiographie montre une réduction aplasique du rachis cervical avec thorax cervical.

OBSERVATION II

(1916-1920)

Sujet de 19 ans, brachycéphale. Thorax cervical, limitation des mouvements de la tête ; cuir chevelu descendant sur la nuque. La tête est déviée à gauche ; la face est atrophiée de ce côté, les mamelles sont bas situées, l'épaule gauche est plus élevée que la droite.

Radiographie. — Fusion des vertèbres cervicales et des premières dorsales ; segmentation transverse partielle des corps ; large déhiscence des arcs postérieurs de tout le rachis cervical. Segmentation basale de l'ondontoïde. La radiographie prise par la bouche ouverte montre une fente en V dont les branches vont s'articuler avec l'occipital, la branche gauche plus développée que la droite

est cause de l'inclinaison latérale de la tête. De profil, on s'aperçoit que l'écaille occipitale est très abaissée (impression basilaire), elle recouvre comme un toit le Spina bifida ; les mastoïdes bas situées limitent l'ouverture de la bouche, l'angle du maxillaire venant buter contre elles. En résumé : 1 bloc cervical + 12 D + 5 L + 5 S.

OBSERVATION III

(1917)

Jeune homme âgé de 24 ans, de petite taille, brièveté congénitale du cou, on croirait à un mal de Pott cervical; les mouvements du cou sont très limités, torticolis avec déviation à droite, scoliose crânio-vertébrale à concavité droite. Le cuir chevelu sur la nuque, limitation de l'ouverture buccale.

Radiographie. — Occipitalisation de l'atlas ; assimilation axiale partielle de trois vertèbres entre la 2e et la 4e cervicales ; dorsalisation de la vertèbre de passage cervico-dorsale, celle-ci porte deux côtes flottantes. L'écaille occipitale est affaissée : impression basilaire.

OBSERVATION IV

(1915-1920)

Homme de 52 ans ; il faut noter que le malade a un fils qui présente une grave anomalie du rachis cervical. (Il fait l'objet de l'observation V). A l'âge de 9 ans est survenu un torticolis douloureux, la tête est inclinée à droite ; les sterno mastoïdiens sont contracturés et la tête est immobilisée ; on croit à une forme banale.

A 12 ans, le sujet entre au collège ; durant les vacances un séjour aux bains de mer n'apporte aucune amélioration.

A 15 ans, on lui fait porter, sans résultat, un appareil orthopédique pendant la nuit, pour corriger ce torticolis musculaire.

Vers 28 ans, tout semble s'atténuer, actuellement il persiste une légère inclinaison de la tête vers la droite ; aucune rétraction tendineuse, mais on note une atrophie bilatérale des deux chefs du sterno. Les mouvements de la tête sont suffisamment simples. Hémi-atrophie faciale droite, insuffisance de l'ouverture buccale.

Radiographie. — Fusion atlo-occipitale, synostose des trois premières cervicales dans une gangue osseuse périphérique, malformation de l'apophyse odontoïde, l'occipital est incliné à droite, on ne note pas de cyphose basilaire.

OBSERVATION V

(1916-1920)

Sujet de 18 ans, dont le père fait l'objet de la précédente observation. La difformité remarquée à l'âge de 5 ans va en s'accentuant. La limitation des mouvements et le torticolis sont survenus plus tard. Sujet de petite stature, la tête penchée à droite semble s'insérer sur les épaules, la gauche est surélevée. Crâne ultra-brachycéphale ; le cuir chevelu descend sur la nuque et la région supra scapulaire ; absence de lordose cervicale physiologique. A l'union de la colonne cervicale avec la dorsale, déviation angulaire dont le sommet est tourné à gauche. Les mouvements du cou sont très limités, le massif facial est mal développé et le nez est dévié à gauche. Limitation de l'ouverture buccale, atrophie des muscles du cou, thorax cylindrique et très petit, asymétrie de la ceinture scapulaire : scapulae alatae.

Radiographie. — Occipitalisation de l'atlas, cyphose basilaire accentuée, réduction de l'apophyse odontoïde, coin vertébral entre la 2e et la 4e C ; très grave difformité de tout le rachis cervical avec segmentation verticale oblique et transverse des corps ; anomalies très accentuées des éléments latéraux de toutes les vertèbres cervicales ;

hémi-vertèbre entre la 1re et la 3e D, 12 côtes à gauches et 11 à droite. En résumé :

$$5\ \tfrac{1}{2}\ C + 11\ \tfrac{1}{2}\ D + 5\ L + 5\ S$$

OBSERVATION VI

(1914)

Enfant de 7 ans dont la première enfance a été maladive ; l'attention fut attirée sur la difformité vers l'âge de 5 ans.

Crâne brachycéphale. Caput obstipum. Raccourcissement du cou avec pointe d'hypertrichose sur la nuque. Scoliose angulaire cervica dorsale à convexité gauche compensant une scoliose crânio cervicale à convexité droite, l'omoplate gauche est surélevée de 4 c/m.

Radiographie. — Dépression des fosses cérébrales postérieures avec cyphose basilaire marquée, crâne du type hydrocéphale.

Fusion atlo-occipitale. Axis fusionné avec C 3.

Segmentation transverse des corps ; les vertèbres sont déformées et aplanies, C 6 porte une côte à droite. Les vertèbres dorsales sont également mal formées ; à la place de D 5, il n'y a qu'une hémi-vertèbre gauche. L'omoplate gauche est surélevée et quadrangulaire, son bord interne est en rapport avec un pont osseux quadrilatère qui tire son origine des dernières C et fait songer aux processus costiformes sacrés. En résumé :

$$5\ \tfrac{1}{2}\ C + 10\ D\ \tfrac{1}{2} + 5\ L + 5\ S$$

OBSERVATION VII

Jeune homme de 21 ans qui d'après les parents, ne présentait rien d'anormal à sa naissance ; dans la première enfance exanthème, puis subitement la tête prend une position inlcinée et le cou apparaît comme raccourci, les mouvements en sont difficiles, inclinaison de la tête à gauche et léger torticolis à convexité droite ; asymétrie faciale,

scoliose dont le sommet répond aux 1er et 2e D, plus bas scoliose gauche et cyphose.

L'omoplate droite est surélevée de 12 %m, son angle inférieur affleure le 2e espace intercostal ; le crâne est très élargi.

Radiographie. — L'omoplate droite plus élevée est pentagonale, les 6e et 7e C et les 1er et 2e D ne forment qu'un seul bloc, leurs arcs postérieurs fusionnés apparaissent comme une formation osseuse triangulaire à pointe mousse située au niveau du C 7 et de D 1. Les 2e et 3e C sont soudées entre elles, la 4e C leur est partiellement soudée.

Fusion atlo-occipitale. Axis est asymétrique, la masse latérale gauche est plus élevée que la droite. Segmentation basale de l'odontoïde. On note un certain degré de cyphose basilaire.

OBSERVATION VIII

Jeune fille de 24 ans. Attitude de torticolis typique, la tête est inclinée à gauche ; les mouvements sont très limités ; à la jonction des colonnes cervicale et dorsale, déformation angulaire irréductible à sommet dirigé à droite ; l'épaule droite est déviée en haut et à droite. Hypertrichose entre les épaules et sur la nuque.

De plus, depuis l'âge de 16 ans, elle souffre de crises douloureuses dans l'épaule gauche, irradiées dans le membre supérieur du même côté ; ce bras présente de l'atrophie musculaire et des troubles circulatoires.

Radiographie. — Occipitalisation de l'atlas, permanence du cartilage de conjugaison entre l'axis et son apophyse. Assimilation axiale complète de C 3. Réduction numérique de la colonne cervicale. Synostose entre les deux dernières C et les deux premières D. Scissure postérieure des arcs de la 2e dorsale. La 3e D est remplacée par une hémivertèbre droite.

La 4e D est très volumineuse ayant probablement assimilé une partie de D 3, 11 côtes à gauche et 12 à droite.

En résumé : 6 C + 11 ½ D + 5 L + 5 S.

OBSERVATION IX

(1920)

Minus habens porteur de multiples stigmates de dégénérescence, la malformation vertébrale date de sa naissance. Le cou est court, les mouvements limités ; la tête inclinée à gauche, la face est asymétrique, le cuir chevelu descend bas sur la nuque ; le crâne est ultra-brachycéphale. Le sujet goîtreux présente outre de multiples malformations un pied bot varus équin.

Radiographie. — Les condyles sont en bonne position ; atlas et axis normaux. Les cinq premières C normales suivies de 2 hémi-vertèbres séparées l'un de l'autre par une vertèbre en position oblique. Les premières D sont fusionnées 2 à 2 ; leur numération est difficile, pourtant, il y a 12 côtes de chaque côté mais les premières sont fusionnées.

La 5e L est sacralisée à droite, ce qui détermine une torsion axiale dextrogyre de la colonne lombaire.

OBSERVATION X

(1913-1920)

Femme bien bâtie souffrant depuis quelques mois, après son travail, de douleurs lombaires et de faiblesse dans les membres inférieurs. On note seulement une brusque courbe rentrante à l'union des colonnes dorsale et lombaire, un aplatissement de la région lombo-sacrée et une hypertrichose de cette région.

Radiographie. — 8 et 9 D fusionnées ; 10 et 11 D fusionnées : 1re lombaire dorsalisée : 2 petits éléments costaux.

A partir de L 1, fente postérieure se prolongeant sur les vertèbres suivantes. Les vertèbres lombaires sont larges et plates.

A la région cervicale, axis large et massive. Occipitalisation sur l'atlas dont les arcs postérieurs sont largement déhiscents. Aucune inclinaison latérale de l'atlas sur l'axis.

En résumé : 7 C + 13 D + 4 L + 5 S.

OBSERVATION XI

(1920)

Il s'agit d'un sujet de 16 ans chez lequel est apparu vers l'âge de 2 ans, un torticolis qui s'est accentué peu à peu. Pourtant depuis deux ans celui-ci semble s'atténuer.

A l'âge de 13 ans, à la suite d'une infection encéphalitique s'est installé un syndrôme cérébelleux spasmodique. Le médecin-traîtant croyant à un mal de Pott occipital lui fit porter une minerve pendant 6 mois sans aucun résultat.

Mis à part les troubles nerveux, le jeune homme se présente avec une ébauche de thorax cervical. Il est porteur d'un torticolis, la tête en hyperextension est inclinée à gauche, les mouvements du cou sont limités, le cuir chevelu descend sur la nuque.

Radiographie. — Les fosses cérébrales postérieures sont très étroites, de telle sorte que les apophyses mastoïdes viennent au contact des condyles occipitaux.

Fusion de l'atlas, de l'axis et de l'occipital ; segmentation basale de l'ondontoïde.

La 3e C est réduite à un coin osseux à droite.

C 4 est inclinée de haut en bas et de gauche à droite.

La dernière C est dorsalisée.

Toute la ceinture scapulaire set abaissée, de sorte que le cou paraît de longueur normale.

En résumé, il n'y a que 5 $\frac{1}{2}$ C.

OBSERVATION XII

Fillette de 12 ans dont l'oncle paternel est porteur d'un spina bifida sacré. Un mois après sa naissance, on s'aper-

çoit qu'elle présente un torticolis qui va en s'accentuant dans la suite. L'oreille gauche sur l'épaule homonyme ; hémiatropie faciale gauche, crâne non brachycéphale, cheveux bien implantés.

A partir de C 1, on compte 3 vertèbres et la proéminente. C 2 est volumineuse. C. 3 et C 4 sont frêles et rapprochées, on remarque une scoliose angulaire à court rayon, à sommet crâno-vertébral, corrigée par une scoliose cervico-dorsale à convexité droite, puis une longue courbure scoliotique à convexité gauche. L'épaule gauche est excentrique; légère gibbosité costale de ce côté.

Radiographie. — Fusion atlo-occipitale, postérieurement persiste l'hémi-arc gauche très grêle. L'arc antérieur est soudé à une odontoïde réduite de volume. La masse latérale droite est condylisée, légère cyphose basilaire.

L'axis et C 3 ont leurs arcs postérieurs fusionnés, la dent d'axis est soudée à l'atlas C 4 est remplacée par une hémi-vertèbre droite. C 5 et C 6 sont aplaties avec des traces de segmentation oblique. C 7 porte une côte rudimentaire.

Colonne dorsale : D 3 et D 4 sont fusionnées. A la place de D 5, on trouve une hémi-vertèbre droite synostosée avec les vertèbres sus et sous-jacentes. 12 côtes à droite et 11 à gauche.

OBSERVATION XIII

(1917)

Fillette de 14 ans, robuste et bien développée, présentant un torticolis assez prononcé avec inclinaison de la tête à droite et légère rotation de la face vers la gauche, hémiatrophie faciale gauche. Brachycéphalie.

Le cou est court et volumineux. Les cheveux sont régulièrement implantés. Contracture permanente des faisceaux claviculaires du Sterno droit ; la correction de l'inclinaison est impossible. Les mouvements de latéralité de la tête sont indolores, mais limités ; l'extension et la flexion sont assez

faciles. L'épaule droite est un peu abaissée ; on remarque une scoliose cervicale à concavité droite.

Radiographie. — Fusion atlo-occipitale asymétrique. L'axis est oblique, les deux masses latérales sont asymétriqeus. Une néoformation articulaire qui réunit les masses latérales de C 1 et C 2 cache en partie l'odontoïde qui présente une segmentation basale.

A gauche la masse latérale atlo-axoïdienne est complètement fusionnée. A droite, on remarque une fusion des éléments latéraux de C 2 et C3.

OBSERVATION XIV

(1917)

Sujet de 28 ans atteint de torticolis gauche, léger caput obstipum. C'est à l'âge de 20 ans que le sujet a vu s'installer sa déformation, le cou est épais et court, les sterno sont plutôt hypertrophiés ; les mouvements de la tête sont faciles mais moins amples vers la gauche, la face est asymétrique. L'implantation des cheveux est normale.

Le crâne et le rachis présentent une conformation massive.

L'épaule droite est plus développée, le dos est plat, on remarque une légère scoliose à convexité droite. Les avéoles mammaires sont bas situées.

Radiographie. — Fusion atlo-occipitale droite. L'axis présente un corps à grand diamètre vertical, légèrement asymétrique.

OBSERVATION XV

(1920)

Jeune fille de 16 ans qui a présenté des accidents trois mois avant l'examen rapporté ici : Douleurs vives dans la région postéro-latéral de la nuque, limitation des mouvements avec mauvais état général. On soupçonne un mal de Pott sous-occipital.

Examen. — Allure figée, cou en hyper-extension dévié à gauche, mouvements de latéralité très douloureux. La malade soutient la tête avec ses mains pour s'étendre sur la table d'examen. La palpation est très douloureuse, le tissu sous-cutané est infiltré. Outre ces symptômes inflammatoires, on remarque que la région cervicale est très large à la base, la palpation des fosses sus-claviculaires révèle l'existence de côtes surnuméraires.

Les cheveux sont normalement implantés.

Radiographie. — Elle montre une carie pottique des condyles occipitaux et de l'atlas. On fait porter une minerve à la malade qui s'améliore rapidement. De plus, dorsalisation de C 7 avec deux côtes asymétriques ; à gauche, une côte complète ostés cartilagineuse ; à droite, côte rudimentaire fusionnée avec la première côte thoracique. A droite, les deux premières côtes et l'élément supplémentaire sont réunis en une masse osseuse.

OBSERVATION XVI

(1916)

son membre supérieur gauche, elle est amaigrie ; elle ne présente aucune déviation du rachis ; sa cage thoracique est symétrique ; la ceinture scapulaire paraît bas située.

Radiographie. — Dorsalisation de C 7 avec deux côtes supplémentaires asymétriques associée à une variation dans le sens crânial de D 1 qui, à droite, présente un élément costal cervicalisé.

OBSERVATION XVII

(1920)

Sujet de 17 ans atteint de torticolis congénital typique avec rétraction du sterno droit ; forte hypertrophie de la mastoïde du même côté. Hémiatrophie faciale droite. Pas de douleurs.

L'inclinaison de la tête sur le cou a été remarquée par la

mère à la fin de la première semaine de l'allaitement. L'enfant suçait difficilement le lait de la mamelle gauche.

Radiographie. — Pas d'anomalie du tractus cervical, pourtant inclinaison d'atlas sur axis. Celui-ci présente une masse latérale droite moins développée.

On voit une ombre triangulaire à base occipitale et à sommet correspondant aux apophyses épineuses de C 2 et C 3 : c'est une ossification ligamenteuse et musculaire consécutive à une myosite des muscles profonds de la nuque.

OBSERVATION XVIII

(1916-1920)

Enfant de 6 ans porteur d'un spina bifida sous-occipital et d'un torticolis avec inclinaison de la tête à gauche. Aplatissement de l'occipital. Brachycéphalie asymétrie thoracique, aucun symptôme de lésion du système nerveux.

Radiographie. — Très rare trouvaille d'une suture sagitale médiane de l'écaille occipitale du lambda à l'opistion. Double rachischisis postérieur cervical : la première fissure de forme ovalaire intéresse quelques vertèbres conglomérées et se termine par un processus épineux formé par la fusion de quelques arcs neuraux. A la suite, seconde faille en forme de fissure avec disjonction et fusion latérale des arcs postérieurs correspondants : V, VI, VII C sont intéressées ainsi que D 1. Segmentation horizontale du corps de 5 C. Anomalie d'implantation et de fusion des deux premières côtes gauches.

Telles sont, résumées, les observations de Bertolotti, soit :

1° Deux cas de thorax cervical avec aplasie de tout le rachis cervical ;

2° Douze cas de fusion atlo-occipitale avec anomalies morphologiques multiples du rachis ;

3° Un cas isolé d'anomalie morphologique et numérique du rachis cervical sans fusion atlo-occipitale ;

4° Deux cas de vice de différenciation régionale du tractus cervico-dorsal sans anomalie morphologique ;

5° Un cas de torticolis congénital de nature musculaire sans anomalie des vertèbres cervicales.

A la fin de son travail, l'auteur reprend chaque malformation que lui a montrée la radiographie et il les étudie les unes après les autres :

1° Malformation des os du crâne et de la face qui la plupart du temps accompagne la fusion atlo-occipitale ;

2° Fusion atlo-occipitale dont il fait une entité morbide qui peut avoir une répercussion profonde sur la statique crânio-vertébrale et qui, fréquemment, est accompagnée d'une déhiscence des arcs postérieurs. Cette concomitance du spina bifida et de vice de différenciation métamérique se rencontre également à la région sacro-lombaire ;

3° Assimilation axiale de C 3 qui peut être totale ou partielle ;

4° Segmentation transversale des corps ; ce qui appuierait la théorie de la double origine des noyaux d'ossification de ces corps, soutenue par Gegenbaur, Froriep et Putti ;

5° Segmentation verticale des corps et des arcs : très rare pour les corps (Obs. II, V. VI), elle est plus fréquente pour les arcs postérieurs ; pour ceux-ci, elle peut être grave ou être bornée à une simple déhiscence (Obs. II, III, VI, X, XI, XII).

L'auteur fait remarquer que le Spina bifida occulta, quand il est associé à des malformations vertébrales, s'accompagne constamment de cyphose basilaire ; de plus, dans ce cas, l'hypertrichose nuquale est plus mar-

quée ; est-ce un équivalent de l'hypertrichose lombaire, ou est-ce dû au fait que le cou étant plus court, le cuir chevelu descende plus bas sur la nuque ?

6° Segmentation basale de l'odontoïde (Obs. II, V, VII, VIII, XI, XII, XIII). On a beaucoup discuté pour savoir si l'odontoïde est un os indépendant de l'axis : l'école italienne avec Giacomini, Komitt, Lachi, Pizorno, la croient être le corps de l'axis ;

7° Hémi-vertèbres (Obs. III, V, VI, VII, VIII, IX, XI, XII).

Leur existence vient confirmer la conception de l'autonomie du développement des deux moitiés latérales du rachis ;

8° Dorsalisation des vertèbres de passage cervico-dorsal.

Celle-ci serait plus accentuée lorsqu'on la rencontre à l'état de pureté relative dans les cas où le reste du rachis est normal.

Après avoir considéré isolément chacune de ces anomalies, Bertolotti cherche avec les caractères prédominants de ses malades à dégager la physionomie clinique de cette affection : Tous les cas ressemblent à de la tuberculose vertébrale et on peut parler d'un syndrôme de pseudo-Pott cervical.

Tous les sujets présentent de la Brachycéphalie avec scoliose angulaire basio-cervicale ou cervico-dorsale fréquente. On note la tendance au « caput obstipum ». Raccourcissement du cou.

Limitation des mouvements et syndrôme trophique douloureux.

Enfin, la difficulté du diagnostic avec le mal de Pott vrai peut être très grande lorsque surviennent des dou-

leurs à type radiculaire dues à une côte surnuméraire qui comprime les racines.

Enfin, Bertolotti divise ses malades en trois grands groupes cliniques, alors que Feil fait une divisoin anatomique.

Groupe I. — Syndrôme de réduction aplasique basio-cervicale avec altération de la ceinture scapulo-humérale et ébauche de Thorax cervical. Le type est l'observation de Klippel et Feil (Obs. I, II, III, V, XI).

Ce syndrôme est caractérisé par les symptômes suivants :

a) Absence ou réduction extrême du cou ;

b) Aplatissement de l'occipital avec descente considérable du cuir chevelu sur la nuque ;

c) Altération des rapports de la ceinture scapulaire avec la cage thoracique ;

d) Réalisation d'un type singulier de thorax cervical.

A ces quatre symptômes primordiaux, Bertolotti ajoute les suivants qui sont plus variables.

Abaissement des aréoles mammaires.

Dos plat et omoplates à type sémiesque.

Limitation de l'onvertuve buccale.

Groupe II. — Les sujets qui entrent dans le deuxième groupe ressemblent encore plus que les premiers à des pottiques en évolution, parce qu'ils présentent généralement une scoliose cervico-dorsale et souvent (3 fois sur 4, Obs. VI, VII, VIII, XII), un syndrome trophique douloureux siégeant dans le plexus brachial. Les symptômes capitaux sont :

a) Caput obstipum ;

b) Scoliose angulaire cervico-dorsale ;

c) Gibbosité costale, épaule surélevée ;

d) Raccourcissement du cou moins marqué et difformité de la nuque moins accentuée.

Au sommet de la courbe scoliotique, on trouve une hémi-vertèbre. Ce syndrome évolue lentement et prend toute son importance à la fin de la deuxième décade de la vie.

Groupe III. — Comprend des formes atténuées, on croit avoir affaire à un torticolis du type musculaire. Les malades passent souvent inaperçus et doivent être moins rares qu'on ne le croit.

L'article de Bertolotti nous a paru digne d'être rapporté assez longuement, car c'est le travail d'ensemble le plus documenté sur la question et parce qu'il comprend, outre des observations nombreuses, une classification clinique et une étude intéressante de chacune des anomalies.

Dans les années qui ont suivi, de nouveaux cas accompagnés de commentaires ont été publiés : Feil, dans deux articles du Progrès Médical, insiste sur la fréquence relative du spina bifida cervical qui favorise le tassement de cette partie du rachis et donne lieu à des erreurs de diagnostic.

Albert Mouchet publie une observation de torticolis congénital droit par anomalie de C 7 dépourvue à droite d'apophyse articulaire et d'apophyse transverse.

La thèse de Breton (Georges) mérite une mention particulière. Après une revue de la question, il rapporte cinq observations inédites :

OBSERVATION I

Fille de 13 ans. Aspect caractéristique.

Radiographie. — Cyphose basilaire.

Fusion atlo-occipitale ; l'arc postérieur de l'atlas est béant. C 3 et axis sont coagglomérées, l'apophyse odontoïde est indépendante.

L'étage dorsal est le siège d'un bouleversement qui rend l'interprétation difficile.

La formule est 3 ½ C + 10 D + 4 ½ L.

OBSERVATION II

Malade de 6 ans, absence presque totale de cou, inclinaison irréductible de la tête vers la droite.

Formule : 1 C portant 5 côtes, masse cervico-dorsale + 9 D + 10 L.

Large spina bifida postérieur partageant inégalement la masse cervico-dorsale.

OBSERVATION III

Fillette de 10 ans, brièveté du cou et surélévation de l'épaule droite.

Radiographie. — Spina bifida postérieur des 3 et 5 C.

Assimilation axiale partielle de C 3 et plati-spondylie depuis le 3e jusqu'au 6e élément cervical.

OBSERVATION IV

Garçon, 10 ans : tête inclinée à droite, épaule droite abaissée.

Radiographie. — Assimilation axiale incomplète et asymétrique de la 3e C et plati-spondylie des trois éléments suivants.

OBSERVATION V

Fillette, 12 ans, brièveté du cou, surélévation de l'omoplate droite qui semble fixée.

Radiographie. — Formule vertébrale CC + 12 ½ D + 5 L.

Réduction du nombre des vertèbres ; fusion atlo-occipitale

avec anomalie crânienne, cyphose basilaire et 3e condyle occipital.

Assimilation axiale totale de C 3.

Segmentation horizontale partielle de C 4 avec plati-spondylie des trois derniers éléments cervicaux.

L'auteur conclut à la fréquence relative de ces malformations souvent relevées par la radiographie.

Il distingue plusieurs types cliniques qui correspondent à des anomalies :

1° Réduction numérique des vertèbres ;

2° Spina bifida antérieur ;

3° Côtes cervicales ;

4° Spina bifida postérieur ;

5° Fusion atlo-occipitale.

Si la lésion est symétrique, le diagnostic doit être fait avec le mal de Pott.

Si elle est asymétrique, on se croit en face d'un torticolis congénital.

En 1921, on trouve encore un article de Dubreuil-Chambardel, intitulé : « Les hommes sans cou ». L'auteur fait une courte étude clinique et rapporte quelques observations (Lesbre, de Lyon, 1913 ; Lance, Société de Pédiâtrie 1920) dont une personnelle. Il croit ce syndrome plus fréquent chez les hommes que chez la femme et ne lui trouve pas de caractère familial.

Au point de vue pathogénique, il ne tire aucune conclusion.

Feil reprend l'étude de l'occipitalisation de l'atlas et ses rapports avec le torticolis dans un travail paru dans la « Presse Médicale ».

Il distingue deux formes anatomiques correspondant à deux aspects cliniques différents.

Une forme bilatérale : la déviation de la tête est peu

perceptible ; si elle se complique d'atrophie ou de synostose de quelques vertèbres, on observera un raccourcissement ; ici le diagnostic différentiel doit se faire surtout avec le mal de Pott.

Une forme unilatérale avec inclinaison de la tête du côté occipitalisé ; l'apparition de cette déformation se fait surtout entre la 6e et la 10e année, quand l'ossification s'achève ; c'est avec le torticolis musculaire congénital que se confondra cette occipitalisation asymétrique.

En 1922, on trouve encore un cas de syndrome de Klippel-Feil publié par Arvid Wallgren (de Gothenburg).

Depuis 1922, il semble qu'à la suite de communications de MM. Sicard et Lermoyez à la Société de Neurologie (7 déc. 1922, 11 janvier 1923) de nouvelles hypothèses soient soulevées à propos de la Pathogénie ou de la morphogénie du syndrome de Klippel-Feil.

Ces auteurs ont d'abord présenté deux sujets atteints de dystrophie ostéo-musculaire cervico-thoracique d'origine congénitale à type pseudo-myspathique, chez lesquels la radiagraphie a révélé une occipitalisation de l'atlas et une axialisation de C 3 avec ébauche de spina bifida cervical.

En janvier 1923, ils apportent trois cas de syndrome de Klippel-Feil et insistent sur les formes frustes familiales et évolutives de la maladie. Ils croient que la lésion peut se réchauffer et se compliquer de troubles trophiques des membres.

Enfin, un nouveau cas fruste est présenté à la Société de Radiologie Médicale de France (Delherm, Thoyer-Rozat, Morel-Kahn, 13 février 1923).

A la suite de ces observations, M. Ribierre, impres-

sionné par l'hypothèse de M. Guillain qui pense que de semblables anomalies pourraient bien n'être pas congénitales, mais résulter d'une spondylite infectieuse de l'enfance, publie dans la Presse Médicale un article où il rapporte deux observations.

L'une d'un homme de 24 ans présentant un syndrome fruste de Klippel-Feil compliqué du syndrome latéro-latéral du 12e nerf crânien, de 10, 11 et C 4 à gauche. L'absence du cou a été notée vers l'âge de 3 ans et on l'attribue à une chute, les troubles nerveux ont été reconnus beaucoup plus tard.

M. Ribierre pense que l'ensemble du syndrome s'est installé progressivement ; sans oser tirer de conclusion il est favorable à l'hypothèse de M. Guillain et croit avec M. Sicard que « ces spondyloses post-spondyliques peuvent se réchauffer soit in situ, soit au voisinage plus ou moins proche de la lésion première ».

A l'appui de cette hypothèse, il rapporte l'observation d'un homme sans antécédents personnels présentant des phénomènes paresthésiques du membre inférieur gauche évoluant depuis deux mois.

Après des recherches humorales trouvées négatives, la radiographie révèle :

1° Un spina bifida de L 5 ;
2° Sacralisation surtout à droite ;
3° Obliquité de L 5 inclinée à droite ;
4° Aplatissement de L 4 et L 5 à gauche ;
5° Torsion des vertèbres lombaires sur leur axe ;
6° Arthrite des articulations de L 3 et L 4.

Donc, malformation congénitale demeurée silencieuse jusqu'à la quarantaine « à ce moment, soit l'inflexion, soit l'arthrite, rappel possible de l'incident

pathologique causal, soit les deux réunies, ont produit une atteinte incomplète des racines du Cruval ». Plus récemment, MM. Crouzon et René Martin ont présenté à la Société de Neurologie un syndrome de Klippel-Feil qui paraît remonter à la toute première enfance et qui se rapproche du type I du Klippel-Feil. Cette malade présente des lésions bacillaires au sommet gauche, ce qui vient renforcer l'opinion de Klippel-Feil au sujet de la fréquence des affections pulmonaires chez ces sujets.

Plus récemment MM. O. Crouzon et Liége ont étudié le syndrome de Klippel-Feil et leurs observations ont été rapportées dans le « Monde Médical » du 15 Septembre 1928.

Enfin, plus récemment encore, M. le Professeur Le Fort et le Docteur P. Ingelrans ont tenu à rapporter des observations de ce cas, ce dont nous leur sommes très redevable puisque c'est surtout d'après leurs documents que nous avons élaboré ce petit travail.

Pathogénie

C'est le point le plus délicat de notre étude, le moins commode aussi à exposer. Nous nous permettons donc d'emprunter largement à M. le Professeur Potel.

« Les segmentations anormales des rudiments vertébraux forment un chapitre tératologique curieux, parce qu'elles sont dans leur essence, absolument superposables aux malformations de même ordre que nous avons décrites au niveau des membres et qu'elles dérivent très vraisemblablement d'un processus identique ».

Elle apparaît bien ici cette unité pathogénique, sans laquelle on ne peut comprendre l'étude des malformations congénitales.

« C'est dans les premières semaines de la vie embryonnaire que se produisent les troubles de segmentation des masses conjonctives (sclérotomes) qui forment la chorde dorsale. Ces troubles aboutissent à des segmentations anormales, des fusions, des avortements. Ces malformations sont fréquemment associées. C'est ainsi qu'on observe souvent un spida bifida accompagnant une scoliose par vertèbre sur-

numéraire ou une fusion de plusieurs corps vertébraux ».

Toutes ces malformations si complexes apparemment le Professeur Potel les rattache à deux causes : 1) la variation histogénique ; 2) la maladie.

Variation histogénique.

Les expériences si intéressantes de Brachet (1) ont montré que les altérations qui vont déterminer l'apparition des malformations peuvent déjà exister sur la cellule sexuelle même avant sa fécondation et sa segmentation.

L'œuf fécondé dit G. Bohn et même l'œuf vierge sont hétérogènes. Ils présentent des « localisations germinales ». Et les expériences de Brachet montrent qu'en détruisant une région déterminée de l'œuf, l'ensemble de l'embryon se développe normalement, sauf la partie de cet embryon qui tire son origine du point lésé.

« L'œuf peut également contenir les causes qui vont modifier et troubler l'évolution de l'ostéogénèse et la formation du tissu conjonctif ».

Cette théorie explique les faits d'hérédité.

Maladie.

Ici il n'y a plus anomalie, variation du protoplasma, mais lésion de ce protoplasma. La cellule peut mourir ou simplement souffrir et les différenciations se trou-

---

(1) Brachet de Bruxelles. Rapport au 75e anniversaire de la fondation de la Société de Biologie. Paris, 1923.

vent diminuées ou arrêtées. Mais l'arrêt même momentané de cette différenciation se manifestera à la naissance par une malformation.

C'est à ces deux théories que nous nous rattacherons sans chercher les causes apparentes de ces malformations.

« La tentative serait aventureuse à l'heure actuelle » dit le Professeur Potel. Il est en effet certains poisons cellulaires chimiques ou microbiens, certaines irrégularités de fonctionnement des glandes à sécrétions internes qui doivent influer sur la segmentation de l'œuf.

Enfin, ces notions pathogéniques mettent en lumière l'hérédité si fréquente des malformations congénitales, et donnent une idée de leur même origine en quelque point de l'organisme qu'on les rencontre.

En voulons-nous une preuve de plus, suivons Gallois et Japiot.

« L'examen d'un grand nombre de vertèbres des diverses régions nous ont donné la certitude que leur architecture intérieure était constituée d'après un type unique.

Le corps est constitué par des travées verticales assez régulièrement réparties s'étendant de la face supérieure à la face inférieure.

Sur une section intéressant la colonne vertébrale sur toute sa hauteur ces travées peuvent être suivies de l'apophyse odontoïde au sacrum.

Elles naissent sur le sommet de l'apophyse odontoïde ou elles sont groupées en formant un véritable cône et se poursuivent à travers les disques intervertébraux d'une vertèbre à l'autre. *Le rachis apparaît donc comme un os long anormalement segmenté.*

La présence de ce faisceau vertical crée l'unité du rachis en même temps qu'il donne à chaque vertèbre son individualité propre.

La masse apophysaire possède de même des faisceaux qui unissent entre elles les apophyses ».

Etude clinique et diagnostic positif

Un sujet nous est amené, la tête dans les épaules, souvent déviée d'un côté il lui est impossible de tourner le cou et ne se mobilise latéralement que sur son bassin.

Déshabillé on est frappé de la petitesse du cou, les cheveux descendent jusqu'au dos. La palpation non douloureuse ne permet pas de sentir les Apophyses épineuses, la mobilisation passive du cou latéralement et verticalement est très limitée mais non douloureuse.

Le syndrôme est au complet et le diagnostic s'impose.

Mais il s'en faut, nous l'avons vu en rapportant les observations, que le cas soit toujours aussi net. Feil distingue d'ailleurs trois formes du syndrôme qu'il a décrit. La radiographie toujours utile, nécessaire même est indispensable dans les cas douteux.

Elle n'est pas commode et nécessite une technique un peu spéciale que nous ne croyons pas inutile de décrire.

On conçoit en effet que la radiographie de la région cervicale déjà délicate chez un sujet sain l'est à plus forte raison chez un sujet sans cou.

La grosse difficulté tient à la présence du maxillaire inférieur qui vient masquer la colonne cervicale dans

la radio de face, il faut, pous éviter cet inconvénient, user d'un artifice. Il faut faire la radio à travers la bouche ouverte.

Mais encore il est de la plus haute importance, malgré les difficultés que l'on éprouve, de bien connaître la position du sujet, de le placer de façon qu'il ne se fatigue pas et ne se déforme.

Il est nécessaire également de conformer cette position à l'incidence du rayon normal. En effet en le négligeant on attribuerait à la lésion des malformations qui en réalité ne sont dues qu'à la déformation par les rayons X.

De là la nécessité de faire une radiographie de profil le malade couché sur le côté, la cuisse supérieure en demi-flexion, les bras le long du corps.

Le rayon normal passant au niveau du lobule de l'oreille doit traverser le corps de l'axis.

Dans la radio de face on y réussit généralement le sujet étant placé en decubitus dorsal en utilisant un premier plan incidant rasant les os malaires et les apophyses mastoïdes la tête et le corps du malade reposant sur la table dans une attitude correcte ne provoquant pas de dissymétrie pouvant s'ajouter à l'anomalie rachidienne. Le deuxième plan, incident choisi, est un plan médian sagittal. On doit utiliser le rayon normal à l'atlas.

Ce rayon pourra en même temps être normal à la plaque quand le sujet sera assez souple pour que le plan Malo-mastoïdien puisse être amené de façon à contenir ce rayon normal.

Il n'en sera pas de même dans les cas de torticolis et le rayon normal sera un rayon normal à l'articulation et oblique à la plaque.

Dans le premier cas l'image est symétrique, dans le deuxième cas asymétrique par obliquité d'incidence et d'attitude.

Ce rayon normal à l'atlas qu'il soit oblique ou normal à la plaque aborde la face sur la ligne médiane à un demi ou un centimètre au-dessous de la pointe du nez.

L'exploration de l'atlas se fait donc par le cavum nasal. Ce procédé donne avec une grande netteté l'articulation atlo-occipitale et une bonne image de l'articulation atlo-axoïdienne.

La distance de l'ampoule recherchée par Contremoulin est de 75 centimètres. Ce procédé qui a donné d'excellents résultats chez l'adulte, a donné aux auteurs des résultats moins satisfaisant chez l'enfant, insuccès qui paraissent tenir d'une part à l'étroitesse des fosses nasales de l'enfant et du peu de jour qu'elles donnent, et surtout à la présence des dents de remplacement qui se projettent devant C 1, C 2.

En résumé, l' interprétation de clichés radiographiques de la colonne cervicale ne peut se faire que si on observe certaines règles de technique simples mais nécessaires et dont les trois principales et indispensables sont :

1° L'attitude du malade ;

2° Le plan d'incidence ;

3° La distance.

Ces quelques notions de technique radiologique que nous devons à la thèse de Galland quoique peut être fastidieuses nous ont paru utiles à reproduire. Une bonne radiographie étant le plus souvent le seul moyen de faire un diagnostic sûr.

Diagnostic différentiel

Si la nécessité d'une bonne radiographie nous est déjà apparue au chapitre précédent, elle nous paraîtra plus utile encore pour le diagnostic différentiel. Nous avons réservé, en effet, pour la bonne bouche, si l'on peut s'exprimer ainsi, une observation que MM. les Docteurs P. Ingelrans et G. Cyssau ont rapportée à la Société de Médecine du Nord à la séance de Novembre 1927, publiée avec les photographies et les radiographies dans les Archives Franco-Belges de Chirurgie d'Avril 1927.

La voici, par eux résumée :

Il s'agit d'un enfant de 9 ans, maigre gracile, sans antécédents familiaux ni personnels intéressants. Il est amené à la consultation de chirurgie infantile pour difformité du cou. Son père qui l'accompagne ne peut donner aucun renseignement quand au début de l'affection et à son évolution. C'est récemment qu'il s'est aperçu que son enfant présentait une sorte de torticolis.

On est immédiatement frappé par l'aspect du malade. Son cou est très diminué en largeur. On dirait que la colonne vertébrale s'est tassée. Le menton est un peu dévié à gauche, comme dans le torticolis. La tête est immobile sur le cou, et le cou sur le thorax.

Le malade est figé, et pour regarder à droite et à gauche, il est obligé de tourner le tronc en totalité ou de pivoter sur ses jambes. Il ne se plaint d'aucune douleur spontanée.

Vu de face, la tête paraît enfoncée entre les épaules, à cause de la brièveté du cou, légèrement inclinée sur l'épaule droite. C'est l'aspect du torticolis, mais sans rétraction du muscle sterno-cleïdo-mastoïdien. L'épaule droite est légèrement surélevée. Vu de dos, on constate l'existence d'un cyphose cervicale inférieure. Il n'y a pas d'implantation basse des cheveux.

Les mouvements de la tête sur le cou et du cou sur le thorax sont très limités (mouvements de latéralité, de rotation et de flexion), mais c'est surtout l'extension qui est gênée. Tous ces mouvements spontanés ou provoqués ne sont pas douloureux. De même la pression sur les vertèbres ne détermine pas de douleur.

A l'examen du rachis, outre la cypho-scoliose cervicale inférieure, on constate un léger degré de scoliose dorsale à convexité droite et à grand rayon. A la palpation, on reconnaît que la cypho-scoliose cervicale inférieure comprend des vertèbres dont la palpation et la percussion sont indolores. La totalité du cou est envahie par un bloc très volumineux, très dur, de consistance presque osseuse, formée par le rachis cervical et les muscles péri-rachidiens durs et rétractés. Enfin, il n'existe aucune douleur irradiée vers les bras, la nuque, les épaules ou les espaces intercostaux. Aucune zone d'anesthésie. Aucune parésie des membres. Pas de troubles sphinctériens. Les réffexes aux membres supérieurs et inférieurs sont normaux. En un mot, il n'existe aucun symptôme de compression médullo-radiculaire.

On ne trouve aucune asymétrie faciale, la voute palatine est normale, les dents sont régulières et bien implantées. Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Les autres appareils sont normaux.

En résumé, au point de vue clinique, cet enfant présente les principaux éléments du syndrôme de Klippel-Feil : la brièveté du cou, la limitation des mouvements de la tête, la présence d'un bloc cervical très volumineux et très dur, indolore. Il faut joindre l'absence complète de douleurs pendant toute l'évolution de la lésion, ainsi que de l'ancienneté très grande, impossible à déterminer, de cette lésion. Seule la gibbosité cervicale inférieure devait éveiller l'idée du mal de Pott. L'absence complète de tout signe de compression médullo-radiculaire n'était d'ailleurs pas en faveur de ce diagnostic.

Par contre la radiographie écartait tous les doutes. Il s'agit certainement d'un effondrement des corps vertébraux par lésion tuberculeuse. Le mal de Pott est évident, mais c'est un mal de Pott guéri avec effondrement du rachis cervical et ankylose vertébrale, sans compression nerveuse, ayant évolué pendant le jeune âge et d'une façon apparemment indolore.

Le diagnostic doit en effet se faire entre le syndrôme de Klippel et Feil et le mal de Pott cervical.

Cliniquement le diagnostic se base sur l'absence de douleur et la congénitalité. Il y a pourtant des exceptions et c'est ce qui fait l'intérêt de l'observation de MM. Ingelrans et Cyssau.

Les difficultés sont quelquefois grandes et seule une bonne radiographie mettra sur la voie du diagnostic.

Le diagnostic doit se faire également avec le torticolis musculaire par rétraction.

L'attitude vicieuse, l'asymétrie faciale, la scoliose de compensation pourraient donner le change et égarer le diagnostic. Les troubles fonctionnels ici aussi sont nuls et la douleur absente.

Mais à l'examen on sent nettement la corde dure du sterno-mastoïdien rétracté.

En somme le diagnostic en est assez aisé.

Observations

OBSERVATION I

Due à M. le Professeur LE FORT
et Docteur INGELRANS
(In Revue d'Orthopédie)

M... Raymond, né le 10 Janvier 1918.

L'enfant est amené au Sanatorium de Zuydcoote le 7 juillet 1921 pour torticolis évoluant depuis sept mois, d'après une fiche établie au dispensaire d'Elbeuf où il s'est présenté cinq semaines avant son arrivée au sanatorium.

A Elbeuf on a constaté l'existence d'un torticolis et qui remonterait à janvier 1921, l'affection est attribuée à une chute.

Le père et la mère du sujet sont bien portants, il est l'aîné de trois enfants et le seul qui présente une affection quelconque.

Il a été nourri au sein, c'est à un an qu'il a eu sa première dent et il a fait ses premiers pas à 11 mois.

On ne note aucune maladie antérieure.

EXAMEN A L'ENRÉE. — Le sujet est généralement bien constitué, mais il présente une déformation analogue à celle du torticolis, la tête est tournée et inclinée vers la droite, le cou est court, le menton sur le plan sternal, à la jonction de la colonne cervicale et de la colonne dor-

sale, on note une scoliose de compensation à concavité gauche et aussi une légère cyphose.

Il existe une légère déformation du massif facial un peu atrophié dans sa moitié droite.

Les mouvements de la tête sont limités dans tous les sens, la 3e vertèbre dorsale fait une saillie assez marquée, et, de là, la ligne des apophyses épineuses fait un léger plateau jusqu'à la 7e dorsale inclusivement.

Cette partie de la colonne vertébrale est douloureuse à la pression.

L'enfant ne se baisse pas correctement ; pour ramasser un objet par terre il est forcé de s'asseoir, pourtant les muscles ne sont pas contracturés.

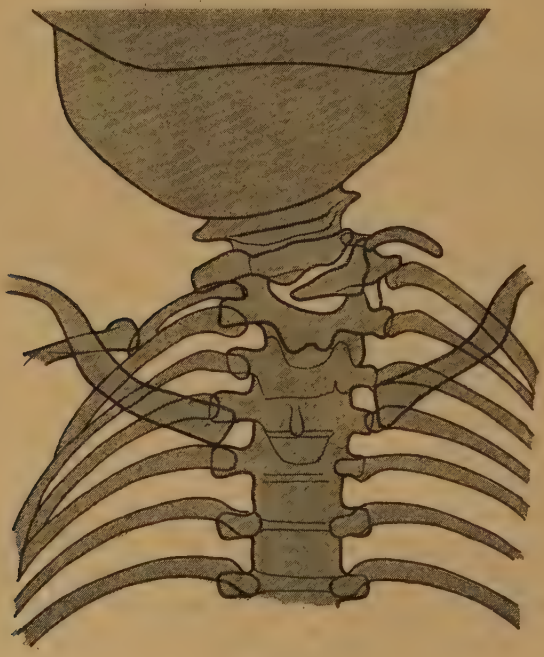

FIG. 1

Du côté du système nerveux on ne note rien de particulier, pourtant le réflexe rotulien est un peu vif à droite, et à gauche le réflexe plantaire se fait en éventail.

Radiographie (Fig. 1). — Elle montre une colonne cervicale courte et tassée, l'insertion sternale de la clavicule correspond à un plan qui passe par la 4e vertèbre dorsale. Il existe une ébauche de thorax cervical. C 7 est inclinée de droite à gauche et de haut en bas. Elle porte deux côtes surnuméraires dont la droite est plus développée que la gauche.

La radiographie laisse deviner des vertèbres supérieures qui occupent une direction parallèle à la 7e cervicale et pourtant l'occipital est plutôt incliné légèrement de haut en bas et de gauche à droite. La dernière cervicale est dorsalisée.

D I est remplacée par une hémivertèbre cunéiforme dont la base est dirigée à droite. Elle porte une seule côte à droite.

A gauche, la côte correspondante paraît unie à la sous-jacente et prendre insertion sur D 2.

D 2. Elle a subi une bascule latérale vers la droite. Les arcs postérieurs paraissent déhiscents.

Elle donne insertion à deux côtes gauches et à une côte droite.

Pendant plus d'un an que l'enfant est demeuré au sanatorium on n'a observé aucune aggravation dans son état. Il n'y a subi aucun traitement particulier, puisqu'il s'agissait d'anomalie vertébrale inaccessible à tout acte opératoire utile.

A l'époque où cette observation a été recueillie pour le présent travail l'enfant était sorti de l'hôpital, ce qui explipourquoi la documentation radiographique n'a pu être complétée.

Il semble qu'on ait affaire à une malformation congénitale qui n'a attiré l'attention que vers l'âge de 3 ans ;

comme toujours l'entourage a cherché une cause à l'affection et il a trouvé une chute à l'origine.

OBSERVATION II

Des mêmes auteurs

B... Louis, actuellement âgé de 13 ans, est entré au Sanatorium de Zuydcoote à 11 ans pour torticolis congénital.

Son père et sa mère sont en bonne santé, il a un frère de 17 ans qui est bien constitué.

Il est né à terme, s'est préseenté par le sommet, l'accouchement s'est passé normalement. Sa mère l'a nourri au sein jusqu'à l'âge de six mois. Ses premières dents ont percé à 1 an, mais il a commencé à marcher tardivement à 21 mois. Il faut noter que sa santé a été précaire pendant la première année de son existence, il a fait des poussées de bronchite et des crises d'entérite.

Depuis sa naissance l'enfant est porteur de son affection, mais elle s'est accentuée petit à petit. A son entrée au sanatorium on lui a fait porter pendant 1 mois un appareil correcteur qui l'a très légèrement amélioré.

Examen de l'enfant. — Vu de face, on note :

Une inclinaison de la tête vers la droite, le sterno-cléido-mastoïdien droit est plus court et plus saillant que le gauche.

Asymétrie faciale : le nez est dévié à droite, le menton est dans le prolongement du nez, la commissure labiale droite est remontée, l'angle droit de la mâchoire inférieure est plus élevé que l'angle gauche.

Thorax. — Les cartillages costaux font une saillie plus prononcée à droite qu'à gauche, l'hémithorax gauche est aplati, de ce côté les fausses côtes forment une gouttière peu profonde et transversale, le bord inférieur commun aux derniers cartilages costaux est éversé en avant.

Le bassin est normal, les membres inférieurs bien constitués et d'égale longueur.

Photographie. — Vu de dos la tête est inclinée, on ne note pas d'implantation anormale du cuir chevelu (Fig. 2).

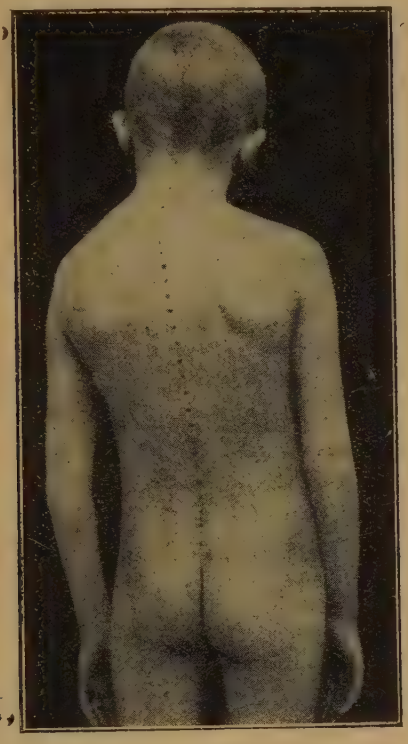

Fig. 2

L'épaule droite est abaissée, l'omoplate gauche est saillante et surélevée. La colonne cervicale présente une scoliose à convexité gauche.

Légère cyphose dorso-lombaire, cyphose lombaire.

Examen de la radiographie.

Radio antéro-postérieure (Fig. 3). — Scoliose cervico-dorsale à convexité gauche.

Courbures de compensation supérieure et inférieure.

Sur cette radio on voit surtout le segment inférieur de la colonne cervicale et la colonne dorsale.

Colonne cervicale C 7 écrasée entre C 6 et D I très inclinée de gauche à droite et de haut en bas, fissurée.

Il semble qu'elle donne insertion à un processus costiforme à droite ; à gauche elle est très aplatie, elle porte une côte qui a son insertion principale sur D I.

C 6. Elle est subluxée latéralement et fissurée en arrière, inclinée comme la sous-jacente de gauche à droite et de haut en bas, sa partie droite est plus épaisse que sa partie gauche.

C 5. Un peu moins oblique que la précédente ; ces deux vertèbres C 6 et C 5 donnent insertion à gauche à une masse osseuse en forme de bec, dont la base prend insertion sur elles et qui va à la rencontre de la 1re côte.

C 4. Presque horizontale, peu développée, ébauche d'apophyses costiformes.

C. 3. Au contraire est inclinée de gauche à droite et de bas en haut, ébauches d'apophyses costiformes.

Ces vertèbres cervicales sont disposées comme les rayons d'une roue qui aurait son moyeu vers la gauche.

Colonne dorsale. — La 1re dorsale est fortement inclinée de haut en bas et de gauche à droite, elle est fissurée ; sur elle on trouve à gauche l'insertion de la première côte et la principale insertion de la côte cervicale gauche.

A droite elle donne insertion à la 1re côte et à la 2e côte, cette dernière bientôt se divise en deux côtés, 2e et 3e.

La 2e dorsale est remplacée par un coin vertébral gauche qui donne insertion à une côte, elle paraît fusionnée à D 1 et à D 3.

La 3e dorsale est également une vertèbre cunéiforme à base gauche, elle rejoint à peine la partie droite de la colonne vertébrale, de ce côté D 1 et D 4 s'articulent ensemble.

A gauche, elle donne insertion à la 3e côte.

La 4e dorsale occupe une position oblique de bas en haut et de gauche à droite qui lui est imposée par la masse sus-jacente.

Elle donne insertion à deux côtes.

La 5e dorsale est moins inclinée que la précédente, elle a également 2 côtes normales.

Les vertèbres sous-jacentes sont normales (Cf. fig. 3).

En résumé, la jonction cervico dorsale de la colonne vertébrale est le siège d'anomalies multiples et forme une sorte de crosse à concavité droite ; il s'ensuit que de ce côté les côtes sont tassées et collées les unes contre les autres.

A gauche, l'existence de côtes cervicales surnuméraires

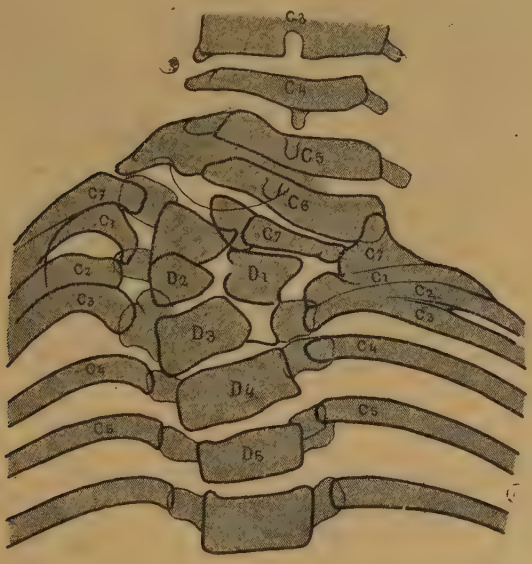

Fig. 3

donne aux insertions costales un aspect très particulier comme on le peut voir sur le schéma.

La formule est : 10 + ½ D + ½ D. 12 côtes de chaque côté.

Radio oblique antérieure droite. — Elle ne montre rien de particulier.

Radio oblique antérieure gauche. — Beaucoup moins nette également que la radio antéro-postérieure.

Sur ces deux radiographies on retrouve les mêmes anomalies.

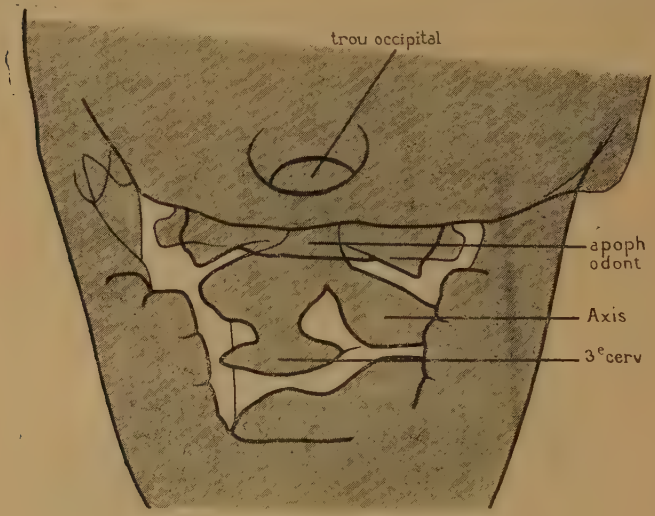

Fig. 4

Fig. 4. — Radiographie antéro-postérieure par la bouche.

Occipital : pas d'impression basilaire.

Atlas : la masse latérale gauche paraît un peu plus développée que la droite, ce qui fait que la vertèbre paraît un peu inclinée de ce côté.

Axis : gros corps légèrement incliné de haut en bas et de gauche à droite, pas de segmentation basale de la dent, il semble qu'elle soit ouverte en arrière.

C 3 est fissurée obliquement, la masse gauche est soudée à l'axis.

Radio de profil de la colonne cervicale supérieure (fig. 5) — L'écaille de l'occipital ne paraît pas abaissée, pas d'impression basilaire.

On voit nettement l'arc postérieur et l'arc antérieur de

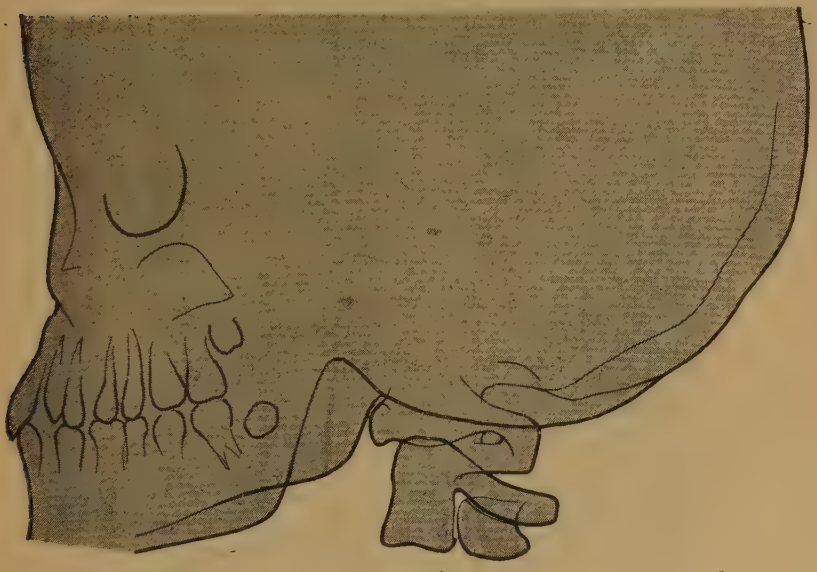

Fig. 5

l'atlas, les corps de l'axis et de la troisième cervicale paraissent soudés ; sous-jacente à l'apophyse épineuse de C 2 on voit une formation osseuse très rapprochée d'elle qui ressemble à un arc postérieur n'aboutissant pas à la ligne médiane.

En résumé :

1° Développement asymétrique des masses latérales de l'atlas ;

2° Axis : déhiscence des arcs postérieurs ;

3° Axialisation de la 3e cervicale qui est fissurée obliquement ;

4° Défauts de développement et inclinaison anormale des corps de C 4, C 5, C 6 et C 7 ; C 6 et C 7 présentent en outre une déhiscence de leurs arcs postérieurs ;

5° Vertèbres cervicales supplémentaires : la 7e cervicale est dorsalisée ;

6° Déhiscence des arcs postérieurs de D 1 ;

7° D 2 et D 3 sont remplacées par des hémivertèbres, la dernière vertèbre cervicale et les trois premières dorsales paraissent faire une masse à convexité gauche.

Formule 6 $\frac{1}{2}$ C + 10 + $\frac{1}{2}$ + $\frac{1}{2}$ D + 5 L.

OBSERVATION III

Due à l'obligeance de MM. les Docteurs INGELRANS et PIQUET

Une jeune fille âgée de quatorze ans est entrée dans le service de notre maître le Professeur Le Fort, parce qu'à la suite d'un traumatisme, elle souffre de son poignet droit qui est le siège d'une malformation congénitale.

Elle présente en effet une main bote radiale ; mais, réservant, pour le moment, l'étude de cette malformation, sur laquelle nous reviendrons tout à l'heure, on est immédiatement frappé par l'aspect de sa face et par la brièveté et la largeur de son cou. En effet, sa tête semble reposer presque immédiatement sur ses épaules, surtout quand on regarde l'enfant de dos. Les cheveux descendent très bas, jusqu'à une vertèbre qui, par sa saillie, semble être la 7e cervicale ; il n'existe véritablement pas de cou ; la tête est légèrement inclinée vers la droite, la colonne dorsale présente une cyphose très accentuée et une légère scoliose à convexité gauche (photos 1 et 2). Il existe d'autres anomalies de second ordre : l'omoplate gauche est surélevée et saillante. L'omoplate droite semble avoir tourné dans

le plan frontal et son angle inférieur est très proche de la ligne des apophyses épineuses. Au niveau de la partie supérieure de la région sacrée on ne sent plus les apophyses épineuses et cependant, le doigt ne pénètre pas dans

Fig. 6

une cavité, mais la palpation appuyée éveille une certaine douleur.

De face, le tassement du cou est encore évident, les mamelons ne sont pas très haut situés, mais le gauche est plus élevé que le droit.

La face est anormale et asymétrique ; la moitié gauche du visage est aplatie, les yeux sont à fleur de tête, la narine gauche est écrasée, la bouche oblique ovalaire de haut en bas et de gauche à droite reste entr'ouverte. L'articulé dentaire est défectueux ; les incisives supérieures et inférieures ne peuvent se mettre en contact : la bouche étant fermée et les molaires au contact, les incisives restent espacées de 2 $^{m}/_{m}$ 5 environ. L'incisive latérale supérieure droite est absente, la canine inférieure droite manque également. A gauche et en bas, on note l'existence d'une petite incisive surnuméraire. Le palais est ogival, et l'ouverture de l'orifice buccal est très limité, ce qui fait partie des symptômes de la malformation de Klippel-Feil.

Le mouvement de rotation de la tête est peu étendu, surtout limité vers la gauche, la flexion et l'extension sont normales et faciles.

Mais ce n'est pas tout : des deux côtés l'oreille externe présente des troubles de développement, le conduit auditif externe est totalement absent de part et d'autre, à droite, on voit seulement une petite fossette à peine marquée.

Les deux pavillons sont des plus rudimentaires, à droite on voit un repli cutané évasé en haut, soutenu par un cartillage rudimentaire ; à gauche il existe deux petits bourrelets superposés dont le supérieur seul est muni de cartillage. L'audition n'est cependant pas absente et la montre est perçue à un centimètre du rudiment de pavillon. L'enfant entend d'ailleurs la voix haute.

De plus, l'avant-bras, dans son ensemble, est notablement plus court que l'opposé. La main est normalement développée, ainsi que les doigts, à l'exception du pouce, réduit à l'état d'un petit appendice ballant. La main fait, avec l'avant-bras, un angle de 100 degrés environ, elle est rejetée en dehors et occupe une situation intermédiaire

entre la pronation et la supination. L'épiphyse cubitale fait une saillie considérable sous les téguments ; on ne perçoit pas la styloïde radiale.

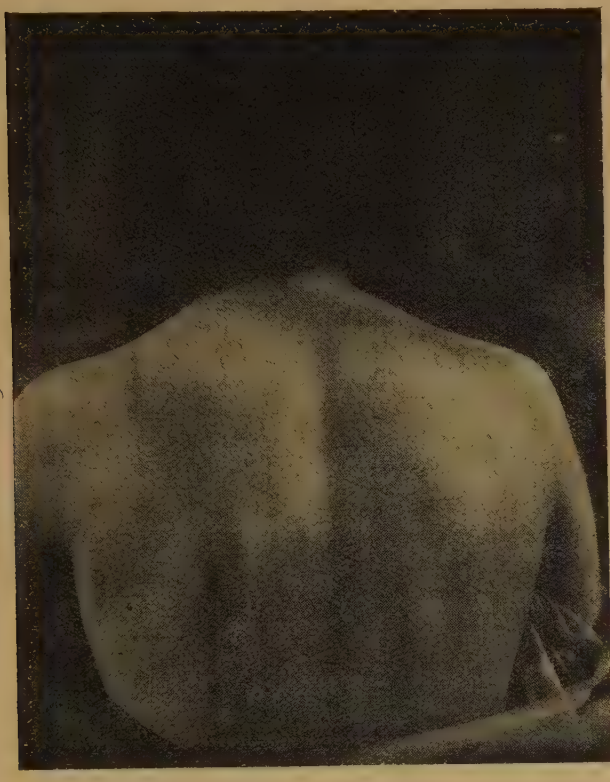

Fig. 7

Le bras et l'articulation du coude sont normaux. Les mouvements du poignet sont très réduits ; seule la flexion est possible ; tous les autres, y compris la supination, ne peuvent être effectués.

Au niveau de la main, les doigts fonctionnent bien, quoique l'extension parfaite ne puisse être obtenue, mais le pouce est inerte. La force musculaire est minime. La main bote est absolument fixe et irréductible (Fig. 8).

Des radiographies pratiquées de face et de profil permettent de faire d'intéressantes constatations. L'extrémité inférieure du cubitus est normale, mais elle a perdu ses rapports normaux avec le carpe. Le radius est très modifié; il ne s'évase pas à son extrémité inférieure comme un radius normal, il se termine par une sorte de renflement en baguette de tambour ; on ne voit ni épiphyse, ni cartilage de conjugaison ; ce qui attire l'attention, c'est une sorte de solution de continuité située à un centimètre et demi, au-dessus de son extrémité inférieure qui pourrait bien être une pseudarthrose congénitale parce que le traumatisme accusé par l'enfant ne s'est accompagné d'aucune ecchymose, d'aucun signe caractérisé de fracture et que sur des radiographies pratiquées trois mois plus tard la même apparence de fracture persiste sans aucune modification permettant de penser à une réparation.

Le carpe est très modifié ; certains os peuvent être identifiés avec certitude ; à la première rangée : le pyramidal et le pisiforme ; à la seconde : le trapèze et le trapézoïde (très atrophiés), le grand os et l'os crochu.

On peut — et c'est l'avis de notre maître le Professeur Le Fort — par un examen attentif, arriver à saisir les contours flous du semi-lunaire, très perméables aux rayons et dont les rapports sont bouleversés. Ce semi-lunaire est plus apparent sur la radiographie de profil qui permet d'affirmer son existence. Quant au scaphoïde, il semble qu'on puisse le deviner sous la forme d'un petit noyau très flou dont le contour, comme tracé au crayon, vient se superposer à celui du grand os sur un autre cliché de face.

Non seulement le carpe a tout entier glissé au dehors, mais encore le condyle carpien s'est transporté dans un plan antérieur par rapport à l'extrémité inférieure anor-

male du radius : la colonne externe du carpe (scaphoïde, trapèze et trapézoïde) est très atrophiée ; d'autre part, elle se trouve sans soutien du côté du radius, elle se place en valgus, et, de ce fait, le bord externe du poignet est très raccourci.

FIG. 8

Nous constatons sur la radio que le semi-lunaire, au lieu de s'articuler avec la tête du grand os et de le prolonger

ainsi verticalement, á glissé sur son dos et que ces deux os forment ensemble un angle droit ouvert en bas et en arrière, de telle sorte que cette subluxation postérieure luno-capitale concourt au raccourcissement et à l'épaisissement du carpe.

Le pyramidal, le pisiforme et l'os crochu ont entre eux des rapports normaux ; mais le pyramidal est directement en rapport avec le bord radial de l'extrémité inférieure du cubitus.

Les quatre derniers métacarpiens sont normaux et s'articulent normalement avec les os du carpe. Mais le métacarpien du pouce n'est représenté que par son épiphyse distale prolongée par un segment de diaphyse atrophique et conique, sans rapports avec le reste du squelette ; les phalanges du pouce sont du reste très atrophiées.

Nous donnons ci-après un schéma construit après

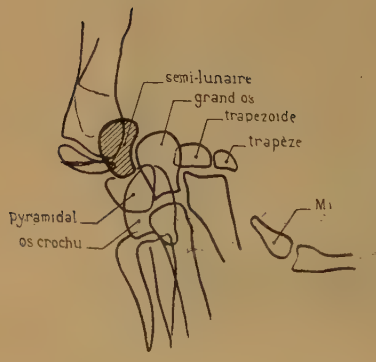

FIG. 9

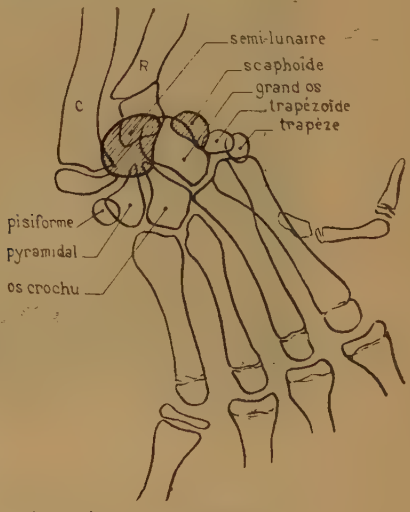

FIG. 10

examen de plusieurs radiographies (face et profil) et réunissant les différents renseignements que nous avons pu en recueillir (fig. 1 et 2).

Les radiographies de la colonne cervicale sont d'une lecture très difficile en raison de la cyphose basilaire de l'occipital qui masque les détails de la partie supérieure. Ceux-ci, d'une lecture malaisée sur les clichés négatifs, disparaissent sur les positifs ; c'est pourquoi nous donnons des schémas fidèlement décalqués sur les premiers. De profil, on identifie parfaitement les trois dernières vertèbres cervicales ; au-dessus, on ne distingue plus qu'un bloc osseux en partie masqué par le mastoïde qui, en haut, se termine par une saillie arrondie qui pourrait être la dent d'Axis (fig. 11).

Fig. 11

De face, la radio pratiquée la bouche ouverte (ouverture limitée, comme nous l'avons écrit plus haut), on voit encore les trois dernières cervicales, l'ultime portant de

longs appendices costiformes et toutes les trois ouvertes à leur partie postérieure, rachischisis évident. Plus haut, on ne peut plus rien débrouiller, on constate que la base du crâne est dirigée obliquement vers la droite (fig. 12).

La colonne dorsale nous semble normale ; les côtes sont au nombre de douze paires.

Nouvelles anomalies à la région lombo-sacrée : sacralisation bilatérale de la 5e L et rachischisis discret de la 1re sacrée.

Une intervention a été tentée au niveau de la main bote,

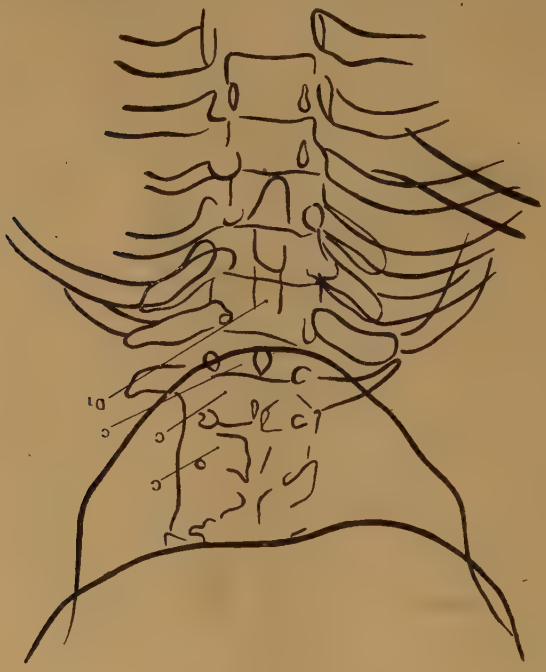

FIG. 12

le 22 janvier 1926, sous anesthésie général (Drs Piquet et Ingelrans). Une résection sous-périostée de 5 m/m de cubitus

au niveau de la région moyenne de la diaphyse ne permit pas la réduction de la déformation.

L'extrémtié inférieure du cubitus fut alors attaquée et séparée des parties molles. Cette séparation fut poursuivie

FIG. 13

jusqu'au voisinage de l'articulation, et on obtint une réduction partielle. La résection de 5 $^{m}/_{m}$ ayant été trop large, et les extrémités du cubitus n'arrivant pas au con-

tact, une partie de l'os réséqué est employée comme greffon, taillée en pointe à ses extrémités, et enfoncée dans le canal médullaire.

Après suture du périoste, des muscles et des téguments, un appareil plâtré maintient la réduction.

Les suites opératoires furent très simples. Mais le résultat à distance est peu satisfaisant : la jeune fille revue en février 1928 présente la même déformation : sa main bote s'est reproduite, cependant elle s'en sert très bien, elle peut porter des seaux d'eau, faire toutes sortes de travaux qui n'exigent pas la collaboration du pouce avec les autres doigts. Elle ne souffre plus du tout de son poignet.

La radiographie montre un cubitus moins long par rapport au radius que sur la radio pratiquée avant l'opération, l'extrémité inférieure du radius s'est développée et élargie, mais les rapports de ces deux os avec le condyle carpien sont restés les mêmes.

Les antécédents de la malade sont intéressants à rapporter : elle est née un mois avant terme, et au début de la gestation la mère a été victime d'un traumatisme abdominal important. Cette jeune fille est l'aînée d'une famille de sept enfants, tous bien portants et bien constitués, elle n'a jamais fait de maladie importante, son intelligence est moyenne et lui permet de diriger une partie du commerce de ses parents.

OBSERVATION IV

Les parents déclarent que la jeune F... Yvonne, âgée de sept ans, a toujours présenté une malformation du cou qui ne s'est point accentuée depuis sa naissance.

On remarque dès l'abord une asymétrie faciale et l'inclinaison de la tête vers la droite ; la moitié droite de sa face est peu développée, le nez et la bouche sont rejetés vers la gauche.

Les dents sont mal implantées et crénelées, il existe une division congénitale de la voûte et du voile du palais.

Fig. 14

La tête semble directement implantée sur les épaules, les cheveux descendent jusqu'aux environs de la 7e cervicale (photos 4 et 5). Certains mouvements de la tête sur le rachis sont possibles, la flexion est normale, la rotation vers la gauche est facile, l'extension est impossible, ainsi que la rotation vers la droite.

Il existe une scoliose dorsale supérieure à convexité gauche avec surélévation de l'omoplate droite. Les mamelles

Fig. 15

sont surélevées. Le bassin et les membres inférieurs sont normaux.

La radiographie de la colonne cervicale pratiquée de face, la bouche ouverte, ne révèle que des contours indistincts où il est malheureusement impossible de rien voir nettement ; de profil, les trois dernières cervicales sont petites mais bien différenciées, au-dessus d'elles, les vertèbres sont soudées, on distingue des apophyses épineuses séparées les unes des autres, à la partie toute supérieure on ne distingue plus rien. L'occipital présente une cyphose basilaire accentuée (fig. 15).

Au niveau de la colonne cervico-dorsale il nous semble qu'on peut interpréter la radio de la façon suivante

(fig. 16) : C 7 très oblique ; D 1 très oblique ; ses lames ne sont pas soudées en arrière.

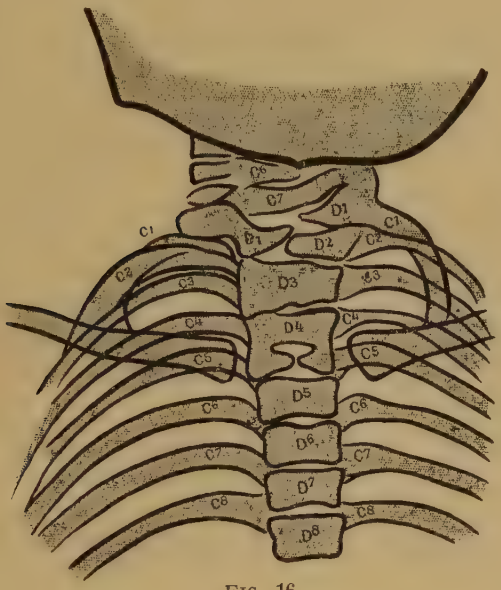

Fig. 16

De D 2, il n'existe qu'une moitié. D 3 asymétrique, D 4 présente un arc postérieur incomplet. Il existe douze paires de côtes, mais à gauche C 1 et C 2 s'articulent ensemble au niveau de C 1, D 3, la moitié gauche de D 2 faisant défaut.

Le reste de la colonne dorsale est normal, notons au niveau de la colonne lombaire : spina bifida occulta de L 4.

Sans nouvelle hypothèse pathogénique, nous apportons ces deux observations qui laisseraient cependant à penser qu'il s'agit de troubles très profonds et très

précoces du développement de l'embryon sous l'influence de causes variées.

OBSERVATION V

VORON et CHARLEUX

In Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynicologie de Paris

P... Victorine, 25 ans, vient le 12 mai 1924 à la consultation du Professeur Nové Fosserand, pour montrer une très grosse déformation du dos et des épaules qu'elle porte depuis la naissance et qui n'a d'ailleurs causé ni douleurs ni troubles fonctionnels. Les antécédents personnels et héréditaires n'offrent rien de particulier.

Examen clinique. — De dos.

La ligne des épaules est très haute par rapport au crâne surtout à droite où elle atteint le lobe de l'oreille. L'implantation des cheveux est abaissée jusque la ligne de l'extrémité supérieure des omoplates. L'épine de l'omoplate est anormalement saillante des deux côtés, surtout à gauche ou l'angle supéro interne proémine sous la peau ; à droite cet angle semble au palper être prolongé par une pièce osseuse paraissant unie d'autre part au rachis. L'omoplate droite enfin est fixée en position élevée de trois travers de doigts par rapport à la gauche.

De face — La tête paraît absolument enfoncée entre les épaules. Le bord postérieur du triangle sus-claviculaire se prolonge en dedans jusqu'à la hauteur du lobule de l'oreille ; le menton est au niveau de la fourchette sternale ; il n'y a pas de torticolis net mais la face est légèrement déviée vers la droite. Les seins sont anormalement bas et, sans être flasques, reposent sur les dernières côtes.

De profil. — L'absence de cou paraît presque complète. Le rebord du maxillaire inférieur étant au contact de la

région sus-claviculaire et le menton n'étant séparé de la région sternale que de 3 à 4 centimètres.

Le dos est rond, le moignon de l'épaule est projeté en avant.

Les mouvements du cou sont assez étendus dans la flexion et l'extension mais très diminués dans l'inclinaison latérale et la rotation surtout à gauche.

Les mouvements des bras sont normaux à gauche, diminués à droite dans l'abduction qui ne dépasse pas 90°.

Aucun trouble sensitif.

RADIOGRAPHIE. — Le cliché pris en position antéro-postérieur montre tout d'abord que l'ombre du massif crânien ne laisse voir au-dessous de lui qu'une seule vertèbre cervicale, assez bien individualisée dans sa masse latérale gauche, mais mal délimitée à droite, au-dessous de celle-ci est une masse compacte composée probablement de trois vertèbres dorsales complètement soudées entre elles : les vertèbres sous-jacentes sont séparées par un disque assez net et decrivent dans l'ensemble une scoliose dorsale gauche.

L'ombre d'insertion des premières côtes se confond avec celle du massif occipital : il y a donc vraiment un THORAX CERVICAL.

L'omoplate gauche ne se voit pas sur le cliché, mais on voit par contre l'angle supérieur de l'omoplate droite hypertrophié en forme de bec, remonter à la hauteur d'insertion de la première côte. On voit enfin une épaisse tige osseuse large de 1 centimètre et longue de 7 à 8 centimètres oblique en haut et en dedans et qui, articulée en bas avec l'angle interne de l'omoplate droite se confond en haut avec la masse des premières vertèbres dorsales.

Conclusions

Nous voici arrivés au terme de cette modeste étude.

Qu'avons-nous voulu montrer ? Rien qui ne le fut déjà et de façon plus autorisée. Cependant il n'aura peut être pas été inutile de revenir sur certains détails.

Le syndrôme de Klippel et Feil est, nous l'avons vu d'un diagnostic difficile pour un praticien non averti, plus simple au contraire, le plus souvent, quand on y pense, mais il faut y penser.

Pensons-y quand nous verrons à notre consultation arriver un sujet, un enfant surtout, qui présentera :

1° Une brièveté du cou ;

2° Une implantation basse des cheveux ;

3° Une limitation des mouvements de latéralité, d'élévation et de flexion de la tête ;

4° Une absence de douleur à la palpation de la masse cervicale.

Pensons-y quand on nous déclare que d'autres membres de la famille ont présenté la même affection ou une malformation congénitale quelconque. Nous avons vu en effet l'unité pathogénique de toutes ces malformations en quelque point de l'économie qu'elles apparaissent.

C'est à ce moment que la radiographie s'impose. Pratiquons-la ou faisons-la pratiquer avec les précautions qui nous ont été signalées au chapitre du dia-

gnostic positif. Un bon cliché est en effet indispensable pour ne pas se perdre dans le cahos dont on peut juger par les figures que nous reproduisons. Posons un diagnostic ferme pour ne pas laisser évoluer sans traitement un mal de Pott sous-occipital ou cervical. Pour ne pas aussi condamner à une immobilisation prolongée et gênante un sujet atteint d'un syndrôme de Klippel et Feil dans le falacieux espoir de voir « repousser ses vertèbres ».

Nous n'avons pas l'ambition de vouloir discuter les théories pathogéniques, nous sommes très mal placés pour le faire, c'est pourquoi nous avons insisté surtout sur le diagnostic.

A ce point de vue, au moins, on nous accordera que l'étude du syndrôme de réduction numérique des vertèbres cervicales ou syndrôme de Klippel et Feil n'est pas aussi dépourvue d'intérêt pratique qu'on pourrait le penser.

« Celui qui a planté un arbre n'a pas vécu inutile » dit un proverbe Indien. Puisse le maigre arbuste que nous plantons aujourd'hui porter lui aussi quelques fruits et notre but sera atteint.

Vu : Bon a imprimer :
Le Président de Thèse,
LE FORT.

Ch. DUBOIS.
Vu : *Le Doyen*,

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie,
CHATELET.

Bibligraphie

FEIL. — « Un nouveau cas d'homme sans cou ».

FEIL, ROLAND et VANBOKSTAEL. — « Les hommes sans cou. Considérations sur la réduction et le tassement des vertèbres cervicales ». Revue d'Orthopédie Paris 1924.

HEITZENBERGER et REICH. — « Form und Lage des gesunden Magens hei kyphoskoliotishen Menshen ». Wein archi d. inn. Med. 1924.

VORON et CHARLEUX. — « Syndrome de Klippel et Feil et Bassin rétréci ». Paris 1924.

COLÃ. — « Duplice anomalia segmentadia del fratto lombo sacrale della colonna vertébrale ». Milan 1924.

FEIL. — « Deux nouveaux cas d'homme sans cou ». Paris 1925.

FREIBERG. — « Wry neck and postural deformities of the spine ». Philadelphie 1924.

MONESTIER. — « Des signes radiologiques du syndrome de Klippel et Feil à propos de deux cas de cette malformation ».

NOBLE et FRAWLEY. — « The Klippel Feil syndrome numerical reduction of cervical vertebral ». Londres.

MASSABRAN et GUIBAL. — « Scoliose congénitale par hémivertèbres avec malformation cervico-dorsale multiples ». Revue Orthopédie, Paris, 1925.

SMEERTERS. — « Malformations congénitales du rachis ». Archives Franco-Belges, 1925.

NICOLIS. — « Un caso di malformationi multiple congenite della colonna vertebrale ». Milan 1926.

FISCHER. — « Quelques considérations sur la pathologie de la première pièce du rachis ». Bordeaux 1926, Journ. Méd.

LEHMANN-FACIUS. — « Die Entstehung der Wirbelsaülen verkrümmungen bei Rachischissis ». Ztscher. F. Patho Munchen, 1925.

PERUSSIA. — « Contributo allo studio radiologira delle anomalie congenite ». Del Rachide Bologne 25-26.

OTTEVRING. — « On the morphological significonce of certain cervico vertebral variations ». Philadelphie, 23.

CROUZON et MARTIN. — « Un cas fruste de syndrome de Klippel et Feil associé à une surélévation de l'omoplate ». Société Médicale de Paris, 1923.

STERGFELD. — « A case of congenital defect of the thoraco cervical spine ». Edinbourg 1924.

WAKELEY. — « A case of congénital scoliosies due to the suppression of bulf a vertebra ». Londres 22-23.

FEIL. — « Comment doit-on radiographier la colonne vertébrale si on suppose l'existence d'une anomalie. »

CROUZON et MARTIN. — « Un cas de syndrome de Klippel et Feil ».

SICARD et LERMOYER. — « Forme fruste évolutive familiale du syndrome de Klippel et Feil ».

VASILESEN et NICULESEN. — « Un cas de syndrome de Klippel et Feil ». Bucarest 1923.